

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1969

THESE

N^o

575

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Yves REGNARD

Né le 25 Juin 1939 à CAUDERAN (Gironde)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES ANEVRYSMES ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRES
DE L'ENFANT.**

A partir de trois observations personnelles.

Président : Mr. Julien MARIE, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1969

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Yves REGNARD

Né le 25 Juin 1939 à CAUDERAN (Gironde)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES ANEVRYSMES ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRES
DE L'ENFANT.**

A partir de trois observations personnelles.

Président : Mr. Julien MARIE, Professeur



1^{er}/3/1968

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (O.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET
1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel).	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (A.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LÖPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)

	MM.
Physiologie	BARGETON (D.)
—	MALMEJAC (J.)
—	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1^o MÉDECINE

Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive.	BOYER (J.)
Médecine du Travail.	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique.	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale.	BUGE (A.)
— —	BRICAIRE (H.)
— —	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERRAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BCUVIER (J.)
Pathologie respiratoire.	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie)	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)

	MM.	
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)	
à titre personnel (hématologie)	ANDRÉ (R.)	
— — —	BOUSSER (J.)	
— — —	DREYFUS (B.)	
Cliniques médicales	Bicêtre.	DEPARIS (M.)
	Broussais.	MILLIEZ (P.)
	Cochin.	PÉQUIGNOT (H.)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Pitié.	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine.	BOUDIN (G.)
—	CONTE (M.)	
—	KOURILSKY (R.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)	
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin).	DOMART (A.)	
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)	
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)	
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)	
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat).	DEBRAY (Ch.)	
à titre personnel	GIBERTON (A.)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu).	DEROT (M.)	
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)	
à titre personnel	RICHET (G.)	
— —	CROSNIER (J.)	
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)	
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades).	MOZZICONACCI (P.)	
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades).	MARIE (J.)	
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISSAUD (H.)	
à titre personnel	LESOBRE (R.)	
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)	
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)	
à titre personnel	OLONOVSKI (Cl.)	
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec).	BROUET (G.)	
à titre personnel	KREIS (B.)	
— —	MEYER (A.)	
Clinique de rééducation motrice.	GROSSIORD (A.)	
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)	
—	LEFEBVRE (J.)	
Radiologie médicale.	DESGREZ (H.)	
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)	
— —	TUBIANA (M.)	
— —	CHERIGIE (E.)	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).	DELBARRE (F.)	
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SÈZE (S. de)	
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)	

2^o CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
— —	KUSS (R.)
— —	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
à titre personnel	BRÉHANT (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	— BAUMANN (J.)
	Cochin LÉGER (L.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et cliniques chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	GERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique . .	GOUYGOU (Ch.)	Maladies Infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (B.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
Hygiène	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.)	Pharmacologie	SCHMITT (H.)
Médecine légale	{ CECCAL P. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)		

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque. Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	{ Mme FORGET (F.), Miles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), Miles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552201_0034

A mon Père et à ma Mère,

Qu'ils trouvent ici l'immense reconnaissance
d'un fils dont l'éducation et la culture
a été leur premier souci.

A mes Amis,

A tous ceux qui me sont chers.

A Monsieur le Professeur JULIEN MARIE,

Qui m'a maintes fois conseillé et m'a fait
le grand honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

En témoignage de la reconnaissance
et de l'admiration que je lui porte.

A Monsieur le Docteur Jean NOUAILLE,

Dans son Service où j'ai passé les six mois
les plus riches de mon Externat, il m'a permis
d'apprendre et d'aimer la cardiologie des enfants
à la fois dramatique et passionnante.

J'y ai puisé les éléments de cette thèse que
je lui dédie en témoignage de ma reconnaissance.

Au Docteur Marthe GAUTHIER,

Qui m'a confié ce sujet d'étude.

Les mots ici sont pauvres pour exprimer
ce que je lui dois.

Sa collaboration m'a appris l'amour
d'une médecine bien faite.

Qu'elle trouve ici l'expression de ma
reconnaissance et de mon admiration .

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur LORTAT-JACOB,

Monsieur le Professeur MOLLARET,

Monsieur le Docteur BOUDIN,

Monsieur le Professeur BRICAIRE,

Monsieur le Professeur BOUVRAIN,

Monsieur le Professeur MALLET,

En reconnaissance de la formation, de l'idéal,
et des connaissances qu'ils m'ont transmis.

I N T R O D U C T I O N

Notre but est l'étude des anévrismes artério-veineux chez l'enfant à partir de trois observations anatomo-cliniques d'angiomes isolés et d'une observation de fistules artério-veineuses multiples vraisemblablement acquises.

Outre ces quatre cas, nous avons colligé dix observations dans la littérature.

A partir de ce matériel d'étude nous tenterons de préciser les connaissances acquises et notamment d'établir l'autonomie, dans certains cas, des angiomes pulmonaires de l'enfant, vis à vis de la maladie de Rander OSLER.

Le but de cette étude est d'en démontrer :

- L'intérêt physiopathologique : les anévrismes artério-veineux pulmonaires créent un shunt veino-artériel sur la petite circulation.

- L'intérêt diagnostic : le shunt entraînant une cyanose, l'association des autres manifestations cliniques amenant à penser qu'il s'agit d'une cardiopathie congénitale.

- Intérêt thérapeutique : maladie extra-cardiaque, l'anévrisme artério-veineux pulmonaire est accessible à une chirurgie curatrice relativement simple.

- Intérêt nosologique et génétique par les liens qui unissent les anévrismes artério-veineux pulmonaires à la maladie de Rander OSLER ou angiomatose hémorragique familiale.

REVUE CHRONOLOGIQUE

Le 1er cas d'angiome pulmonaire publié remonte à 1897. CHURTON rapporte un cas d'anévrisme multiple de l'artère pulmonaire associé à des épistaxis.

- RENDER, la même année, rapporte la description princeps d'une angiomatose cutanéomuqueuse.

- C'est OSLER qui en 1901 mentionne le caractère familial de l'affection.

(Ainsi est définie la maladie de Render Osler comme une affection familiale et héréditaire se manifestant de façon dominante).

- En 1917, WILKENS décrit l'association de ces deux affections.

- SMITH et HORTON en 1939 font le premier diagnostic clinique de l'affection.

- En 1932 READING décrit un cas de télengiectasie congénitale du poumon avec abcès du cerveau. Il est le premier auteur à décrire la triade cyanose-polyglobulie-hippocratisme et à noter la similitude clinique de l'angiome pulmonaire avec les cardiopathies congénitales cyanogènes.

- En 1938 RODES décrit un hémangiome du poumon avec polyglobulie secondaire. Il semblerait que ce soit le premier auteur à avoir établi une relation entre télengiectasies et anévrisme pulmonaire.

- La première exérèse chirurgicale est réalisée avec succès par SHEWSTONE et JONES en 1940 et rapportée par HEPBURN et DAUPHINEE à Toronto en 1942.

FREQUENCE *

(Le tableau ci-dessous est emprunté à Mlle BONIFACE)

Date	Auteurs	Cas colligés		Cas personnels
		Publiés	Non publiés	
1950	GIAMPALMO	55		2
1955	STRINGER	140		1
1957	PURRIEL	170		2
1959	BOSHER	252	98	1
1961	STEINBERG			19
1961	MOYER	220		21
1969	HODGSON			35
1964	BONNIFACE	355		9
1969	PERSONNELS	10		3

* La première étude réalisée chez l'enfant et suivie d'intervention date de 1956 (HUSSON), alors que 150 observations d'adultes avaient déjà été rapportées dans la littérature.

Dans sa thèse (1964) Mlle BONIFACE note le caractère rarissime de l'affection chez le nourrisson dont elle ne retrouve que 6 cas dans la littérature mondiale : 2 découvertes nécropsiques et 4 opérés avec un décès post-opératoire.

JERESATY en 1966, dans une étude sur 2 nouveaux cas, rapporte, chez l'enfant, 32 cas opérés et 12 cas diagnostiqués post-mortem. Il signale, de même que M. GERBAULT en 1968, la méconnaissance de ce diagnostic dans l'enfance étant donné que 25 à 50°/° des angiomes de l'adulte se manifestent dès l'enfance.

Et ceci nous amène à étudier l'âge des patients.

AGE

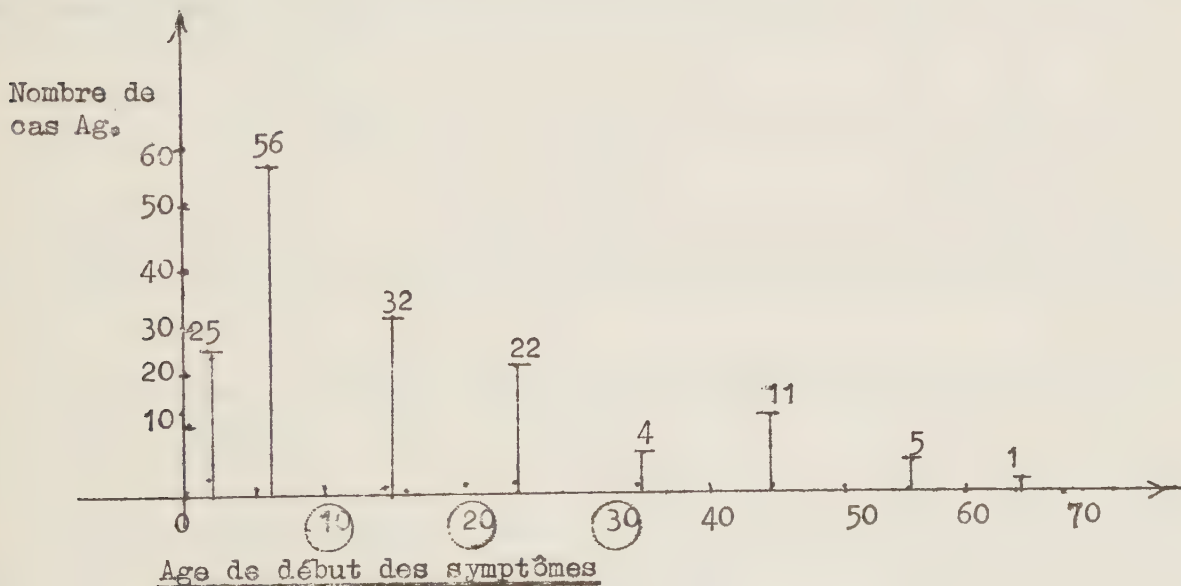
En 1949 RAVINA écrivait qu'aucun cas n'avait été décrit avant 20 ans. Plus récemment (1959) HODGSON et ses collaborateurs estiment que 70°/° des cas d'anévrisme pulmonaire sont découverts avant 40 ans

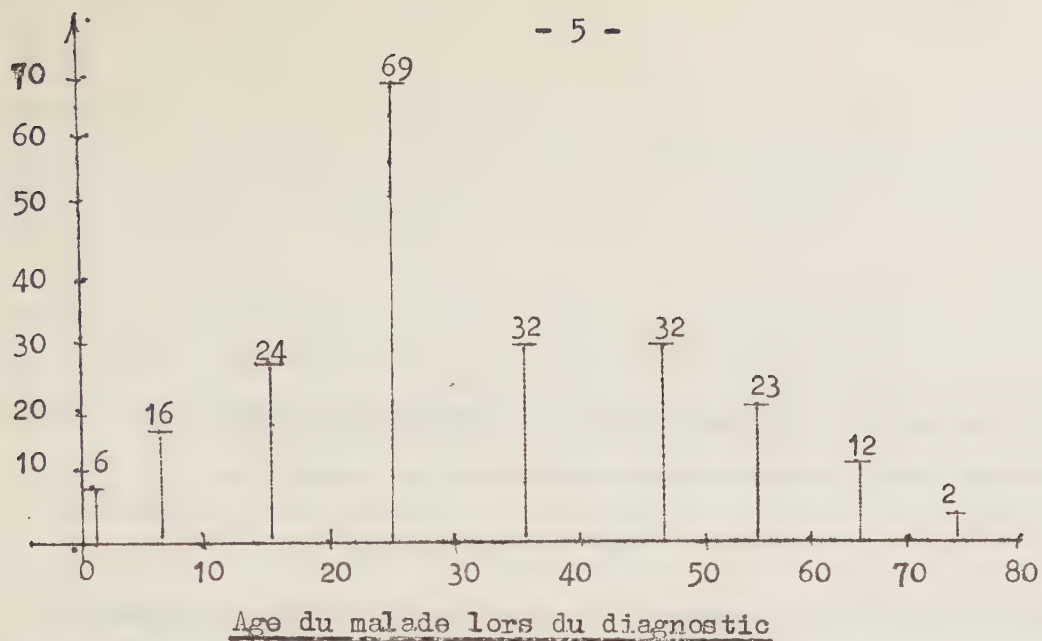
Dans six observations rapportées par BERNARD BRUNEL en 1961 :

- trois malades avaient cinq ans
- les trois autres respectivement 18 ans, 29 ans et 53 ans.

En fait tous les âges semblent être retrouvés dans la littérature, depuis deux jours, chez un malade de BOWERS, jusqu'à 79 ans chez SEAMAN et GOLDMAN.

Deux tableaux emprunts à Bernard BRUNEL illustrent l'âge du début des symptômes et celui des malades lors du diagnostic.





Il ressort de la comparaison de ces 2 graphiques que plus de 50°/° des angio-
mes pulmonaires se manifestent cliniquement entre 0 et 10 ans période où le
diagnostic est souvent méconnu.

Les observations des cas récemment détectés chez le tout jeune enfant
incitent à penser que ce problème essentiellement pédiatrique sera plus sou-
vent évoqué dans le futur.

ANEVRISME ARTERIO-VEINEUX ET MALADIE DE RENDER-OSLER

On a beaucoup écrit sur les rapports unissant l'angiome pulmonaire et l'angiomatose hémorragique familiale. Définissons tout d'abord la maladie de Rendu - Osler.

C'est une affection frappant généralement les deux sexes et semblant se transmettre sur le mode mendélien dominant simple et se manifestant par plusieurs ordres de symptômes en fonction de l'âge des malades.

- Une étape hémorragique marquée par des épistaxis
- une étape d'angiomatose hémorragique avec des télangiectasies cutanées cutanées et muqueuses
- une étape enfin marquée par des signes hématologiques d'anémie hylochrome.

La maladie réalisant une diathèse hémorragique, anhémo-pathique, purement vasculaire. Le dernier critère exigé étant le caractère familial de l'affection.

- Après RHODES en 1938 qui fait le rapprochement entre télangiectasies et anévrisme pulmonaire

- WHITAKER (1947) COOLDMANN (1948) et REID (1949) insistent sur cette association et suggèrent que tous les sujets porteurs de télangiectasies héréditaires soient étudiés du point de vue pulmonaire.

- BRONET PALEY CHRETIEN et GRAVELEAU émettent la même opinion en 1954 à propos d'une observation de télangiectasies bronchiques et pulmonaires chez un adulte.

- WEISS et GASEL en 1954 revoient 149 cas d'anévrismes artério-veineux pulmonaires et constatent que la moitié d'entre eux a des antécédents familiaux de maladie de Rendu-Osler.

- PHIRIEL et MURRAS en 1957 colligent 170 cas et trouvent que sur 102 cas pour lesquels on possède des informations valables, 70°/° présentaient des télengiectasies et 58°/° des antécédents familiaux de télengiectasies.

- STEINBERG en 1961 ajoute 19 cas observés entre 1950 et 60 au New York Hospital. 8 présentaient des télengiectasies.

- HODGSON et ses Collabprateurs, en 1959 à la Mayo Clinic, ont démontré avec plus de précision la relation entre les deux affections. Ils ont pu étudier 6 générations d'une grande famille soit 231 personnes et ils trouvent que 91 personnes soit 41°/° ont des télengiectasies. Les 2 sexes sont également atteints et transmettent la tare.

Sur ces 91 membres porteurs de télengiectasies 14 soit 15°/° avaient un anévrisme artério-veineux pulmonaire. Ils appartenaient à 3 générations de la famille et 8 sur 14 ne furent découverts qu'à la radiographie.

- KARLISH en 1963 étudie une famille de 51 personnes soit 5 générations : 13 présentent des télengiectasies hémorragiques, 4 sont probablement atteints, 4 non atteints mais porteurs de la tare. Sur ces 21 sujets, 2 sont porteurs d'un anévrysme artério-veineux pulmonaire.

Il existe donc une relation très étroite entre ces deux affections : anévrisme artério-veineux pulmonaire et télengiectasies héréditaires hémorragiques; la tendance actuelle semble être de considérer l'anévrisme artério-veineux du poulmon comme une localisation particulière d'une maladie angiomateuse diffuse.

L'existence de télengiectasies chez un sujet suspect d'anévrysme artério-veineux pulmonaire constitue un argument important du diagnostic.

- L'une de ces affections doit faire rechercher l'autre et déclencher une enquête familiale.

Un autre élément entrant en jeu dans la relation des angiomes pulmonaires à la maladie de Rendu Osler est l'uni ou la multiplicité des anomalies vasculaires.

- BOSHER dans sa statistique sur 350 cas retrouve, en cas d'anévrisme unique, une notion d'angiomatose familiale dans 36°/° des cas, alors que l'association d'une maladie de Rendu-Osler atteint 57°/° des cas d'anévrismes multiples.

- Madame HAGUENAUER (Lyon 1960) citant une relation établie antérieurement l'expose ainsi :

- 1°) Les anévrismes artério veineux pulmonaires typiques coexistent fréquemment avec des télangiectasies ou des angiomes des téguments.
- 2°) Des cas typiques de Rendu -Osler peuvent avoir des symptômes dus à des anévrismes. artério-veineux pulmonaires;
- 3°) Les enfants de sujets porteurs de télangiectasies multiples peuvent présenter des fistules artério-veineuses pulmonaires.

Il est intéressant de signaler que très fréquemment ces anévrismes sont multiples traduisant ainsi le caractère diffus de l'affection.

Il semble que dans presque la moitié des cas l'anévrisme artério-veineux pulmonaire entre dans le cadre de la maladie de Rendu-Osler.

MANIPOND cite "qu'il semble s'agir d'une affection purement autonome et qu'elle fut d'ailleurs très longtemps considérée comme telle. Mais le fait d'observer fréquemment des télangiectasies cutanées ou muqueuses chez les sujets porteurs d'anévrismes artério-veineux pulmonaires ou chez leurs parents, devait finalement conduire à relier cette affection à la maladie de Rendu-Osler-Weber." Telle était l'opinion de FATTI, PRICE et BARNES.

L'ensemble de ces travaux permet donc de considérer, dans certains cas l'anévrisme artério-veineux pulmonaire comme la manifestation locale d'une tendance dystrophique congénitale généralisée. Aussi tout membre d'une famille affectée de la maladie de Rendu-Osler devra avoir un examen radiologique pulmonaire à la recherche d'anévrisme artério-veineux pulmonaire qu'il en ait les signes ou non.

MANIPOUD donne l'hypothèse explicative de cette association morbide qui lui semble la plus probable.

La complexité du système vasculaire pulmonaire et l'existence d'anastomoses artério-veineuses physiologiques représenteraient un terrain propice à l'angiodyplasie en général et à celle de type artério-veineux en particulier.

Au total : les arguments ne manquent pas pour faire de l'anévrisme artério-veineux le signal d'une maladie héréditaire et familiale, expression pulmonaire d'une maladie générale : la maladie de Rendu-Osler.

" Mais une telle interprétation est trop limitative. Elle n'est pas valable dans tous les cas et plusieurs observations sont rapportées où l'anévrisme ne paraît pas une malformation congénitale, mais semble secondaire à la mise en jeu d'un système anatomique normal sous l'influence de facteurs pathologiques." (Bernard BRUNEL).

Il existe en effet dans l'organisme de nombreux dispositifs anatomiques artério-veineux : les canaux de SUCQUET, situés le long des faisceaux vasculo-bronchiques intra-pulmonaires et plus particulièrement en certaines zones pleurales.

VON HAYECK est l'un des premiers à avoir entrevu l'existence de ces anastomoses artério-veineuses précapillaires pulmonaires chez le sujet normal.

- BRINK et JIMENEZ parlent aussi de court-circuits en puissance qui peuvent s'accroître dans des conditions pathologiques.

- GIAMPALMO pense que ces shunts artério-veineux normaux peuvent se dilater dans certaines conditions pathologiques respiratoires ou circulatoires de stress pour réaliser des fistules artério-veineuses dans un poumon où il n'existe pas à priori de lésion d'hypoplasie.

- SACREZ rapporte en 1954 le cas d'une fillette qui lui avait été adressée pour pneumopathie cyanogène apparue au décours d'une coqueluche. L'angiographie faite, (on avait porté le diagnostic de Tétralogie de Fallot) objectivait de très nombreuses communications artério-veineuses dans les 2 poumons.

L'auteur de conclure que, plutôt qu'une malformation congénitale, il pouvait s'agir de l'entrée en fonction, à la suite de la coqueluche, de canaux dérivatifs de SUCQUET.

- DUMONT et DUPREZ en 1959 rapportent une observation où un moulage de la pièce montre qu'à côté de 2 anévrismes artério-veineux existaient plusieurs communications que la clinique n'avait pas pu déceler. Il semble pour ces auteurs, que ces communications représentent les malformations primitives et que c'est le développement d'une de ces communications et l'accroissement du shunt sanguin qui sont à l'origine de la tumeur vasculaire proprement dite.

Enfin la description récente des formes associées à des cirrhoses, et que nous reverrons, est venue corroborer ces faits.

C'est ainsi que RYDELL et HOFFBANER pensent qu'il existerait des communications artério-veineuses normalement présentes dans le poumon et qui prendraient un développement anormal lors de circonstances particulières comme une cirrhose hépatique.

En conclusion :

- Si la nature congénitale de l'angiome semble certaine dans bien des cas, le problème de l'anévrisme, affection acquise secondaire au développement pathologique des shunts pulmonaires physiologiques, est posé quant à la question des

interrelations de l'angiome et de la maladie de Rendu-Osler, il n'est pas possible de la classer catégoriquement comme tendait à le faire une conception uniciste antérieure.

Les différentes statistiques donnent des chiffres relatant l'association dans 38 à 42°/° des cas.

Pour Mlle BONIFACE la fréquence des cas rentrant dans le cadre de la maladie de Rendu-Osler semble plus élevée: 60°/° et notamment chez le nourrisson où elle serait de 100°/° "pour peu qu'on recherche les stigmates de la maladie".

L'opinion de A. VANETTI et de ses collaborateurs est plus nuancée, pour qui, sur six observations récentes, quatre sont des anévrismes artério-veineux isolés.

Le but de notre étude est d'étayer la thèse dualiste en apportant l'exemple de trois cas sur quatre n'entrant pas dans le cadre d'une angiomatose familiale, le quatrième cas étant sujet à controverse.

ETUDE ANATOMIQUE DES ANEURISMES ARTERIO-VEINEUX
DU POU MON

Elle a été possible :

- à thorax ouvert lors de l'intervention
- par l'étude des pièces d'exérèse avec injection de substances radio-opaques et moulage grâce à des substances plastiques.

Lors de l'intervention :

- l'angiome peut apparaître dans sa localisation sous-pleurale comme une poche noirâtre, translucide, battante ou comme une grappe de raisin, ressemblant à une bulle d'emphysème unique ou multiple, pleine de sang et dont les pulsations synchrones à l'artère pulmonaire disparaissent lorsqu'on clampe celle-ci.
- l'angiome peut également être central situé en plein parenchyme et d'abord chirurgical alors plus difficile.

Les techniques d'injection des pièces d'exérèse :

- au moyen de plastic coloré suivi de corrosion du parenchyme pulmonaire a permis de reconstituer sur un certain nombre de pièces opératoires, le moule de la fistule pulmonaire, de ses vaisseaux afférents et efférents.

Méthode ingénieuse pour mettre en évidence une lésion souvent inextricable et pour préciser les connexions éventuelles de la communication avec l'arbre bronchique.

- Les substances plastiques utilisées : paraffine, plexiglas, polyvinylacétique vinylite ou substances plastiques colorées .

DEMOLIN et DEMONT en 1953 font un moulage de bronches artères et veines avec 3 solutions colorées de plexane.

De la même façon, l'angiome rapporté par FRANCOIS et MARET de Lyon a été l'objet d'une remarquable injection sélective mettant parfaitement en évidence les éléments vasculaires imbriqués de la tumeur.

Situation de l'angiome :

- nous avons vu la topographie lobaire des angiomes.
- Il nous reste à les situer par rapport à l'arbre broncho-pulmonaire.

HAYWARD et REID ont les premiers fait une analyse précise de la situation de l'angiome et établi qu'il se trouve en position capillaire vasculaire interposé entre les ramifications artérielles et l'origine des veines pulmonaires.

C'est en se repérant sur l'arbre bronchique injecté qu'ils ont pu affirmer cette situation capillaire, ce qui a été ultérieurement confirmé par toutes les études macroscopiques.

NOMBRE DES ANGIOMES

Angiomes uniques et angiomes multiples ont pu être chiffrés; Ainsi BOSCHER dans une statistique de 350 cas donne les résultats suivants :

Total des cas	Angiomes uniques	Angiomes multiples	non précisés
350	212	117	21

Dans la statistique d'Hodgson :

Nombre de cas	angiome unique	angiome multiple
35	25	10

Parmi nos 3 cas, deux sont des angiomes isolés, le troisième comportant trois formations tumorales.

Cette étude montre que les angiomes uniques sont deux fois plus fréquents que les angiomes multiples.

Enfin il faut distinguer des angiomes multiples l'angiomatose pulmonaire diffuse caractérisée par la bilatéralité, le caractère diffus, la localisation sous-pleurale, le petit volume des angiomes, voisin des angiomes cutanés.

Ces formes sont le plus souvent associées à une angiomatose viscérale. Ils sont, semble-t-il, à la frontière des angiomes vrais et des fistules artérioveineuses pulmonaires spontanées, multiples sans angiomes.

Ces angiomatoses corticales diffuses sont de pronostic très sombre et de traitement souvent impossible.

LA LOCALISATION

Les différentes statistiques (Stringer, Moyer) donnent des chiffres concordants qui révèlent que les lésions siègent deux fois plus souvent dans les lobes inférieurs que dans les lobes supérieurs.

A. VANETTI et ses collaborateurs, sur six cas récents opérés, ont relevé :

4 localisations lobaires inférieures droites
2 localisations lobaires inférieures gauches
1 localisation lobaire moyenne droite
et 2 lobaires supérieures gauches.

l'atteinte bilatérale est plus rare : 5 localisations unilatérales contre une bilatérale, proportion retrouvée dans la statistique de Bosher.

LES VARIETES ANATOMIQUES D'ANGIOMES PULMONAIRES

D'après l'étude des 60 cas anatomiques de la littérature (Maret) on distingue deux types, selon qu'il existe ou non une poche anévrismale :

- l'angiome anévrismal : qui est une poche fistuleuse faisant communiquer une (ou plusieurs) artère et une (ou plusieurs) veine selon la structure de cette poche, on parle d'angiome sacciforme uni ou biloculaire, d'angiome caverneux s'il contient des cloisons, et d'angiome aréolaire s'il a une structure en alvéole. C'est le type le plus fréquent chez l'adulte.

- l'angiome cirsoïde : ne contient pas de poche mais consiste en une fistule entre 1, 2 ou 3 vaisseaux en "noeuds de vipère" qui peuvent être soit dilatés, on parle d'angiome cirsoïde télengiectasique, soit non dilatés, on parle alors d'angiome cirsoïde tubulaire. Ces angiomes cirsoïdes sont toujours localisés à un petit territoire pulmonaire, en principe un segment de lobe sauf chez le nourrisson, mais ici les observations anatomiques sont peu explicites. Ce serait plus volontiers le type de l'enfant.

Dans nos 3 observations, il s'agit respectivement :

- d'angiome cirsoïde
- d'angiome anévrismal de type sacciforme,
- de formations dispersées de type sacciforme.

l'analyse structurale montre en définitive qu'il s'agit d'une malformation d'une ou plusieurs anses capillaires transformées en une poche ou en des boucles vasculaires avec dilatation des vaisseaux pulmonaires correspondants.

Signalons enfin la possibilité de vascularisation anormale de l'anévrisme. L'artère pouvant venir d'un lobe différent (observation de Lindskog et Coll.)

De même les veines pulmonaires peuvent correspondre à des lobes adjacents.

Les vaisseaux peuvent être plus atypiques, artériels : venant de l'aorte en totalité ou partie soit par l'intermédiaire du système bronchique (Laurence et Rummel), soit par d'autres artères systémiques (Bosher et Blake).

" l'importance pratique de ces notions est l'existence de vaisseaux collatéraux reliant l'anévrisme au diaphragme où à la paroi thoracique avec les incidences chirurgicales que de telles anomalies entraînent" (Bernard Brunel).

HISTOLOGIE DES ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRES

Nous rapporterons ici le compte-rendu histologique de nos deux premières observations qui illustrent les 2 types principaux d'angiomes cirsoïdes et anévrisimal sacciforme. La 3e observation a été rapportée plus loin.

1e OBSERVATION (Pr Agrégé RENAULT)

La structure élémentaire de l'angiome est simple : toute la masse est faite de gros vaisseaux caverneux de structure artérielle bien différenciée et agglutinés les uns contre les autres sans édification histiocytaire ni fibrose adjointe. Les veines sont artériolisées. Les communications artério-veineuses sont multiples et il s'agirait plutôt d'un anévrisme cirsoïde.

2e OBSERVATION (Pr Agrégé RENAULT)

La poche anévrismale enlevée isolément n'est qu'un petit sac de la taille d'une noix à paroi mince et bleutée, largement ouverte et vide. L'étude histologique montre des débris de parenchyme pulmonaire et un fragment de paroi bronchique.

Celle-ci est une simple lame fibreuse qui ne contient aucun élément élastique. Il n'existe pas de trace d'endartérite à son niveau.

Quant aux canaux vasculaires afférents comme efférents, ils ont des parois minces et qui présentent une proportion variable de tissu fibreux ou musculaire. Structure identique pour les artères et les veines entre lesquelles aucune distinction histologique n'est possible.

EMBRYOPATHOGENIE

Elle demeure assez imprécise et nous ne pouvons ici qu'énoncer les hypothèses les plus vraisemblables.

" Cette topographie capillaire, dit Mlle BONIFACE, amène à interpréter l'angiome comme une lésion congénitale due au développement aberrant en un point du plexus capillaire connu.

L'augmentation de volume est liée à un processus purement hémodynamique, les parois vasculaires inadéquates se trouvent exposées directement à la pression artérielle pulmonaire tronculaire".

Pour HUSSON, l'anévrisme artério-veineux pulmonaire est dû à un défaut de développement par absence de fusion des septa qui séparent normalement les communications artérioveineuses physiologiques. Il en résulte de vastes cavités aux cloisons incomplètement fusionnées.

De plus, dit-il, il existe une hypoplasie des veines et des artères qui peut conduire à la rupture et à la formation de fistules artério-veineuses.

La complexité, dit Pluriel, du réseau vasculaire pulmonaire avec "vaso-publica" et "vasa privata" (Braun) et l'existence d'anastomoses artério-veineuses physiologiques représentent un terrain propice à l'angiodysplasie de type artério-veineux.

La maladie représente une condition favorable à l'apparition de communications anormales pendant le développement ontogénétique, altération primitive qui peut s'aggraver secondairement sous l'influence de facteurs physiologiques ou pathologiques.

Au total, il semblerait s'agir dans la majorité des cas d'anomalie simple et mécanique, la dilatation vasculaire d'amont étant due à une anomalie fonctionnelle, anatomique, des communications artério-veineuses physiologiques.

PHYSIOPATHOLOGIE DES ANEVRIsmES ARTERIO-VEINEUX

Les anévrismes artério-veineux réalisent un shunt veino-artériel ou droite-gauche soustrayant une partie du sang pulmonaire à l'hématose alvéolaire.

Les conséquences de cet état hémodynamique sont :

- la désaturation artérioveineuse
- la diminution du débit sanguin pulmonaire dans le circuit normal.

LE SHUNT

La pression étant plus élevée dans l'artère pulmonaire que dans la veine, une fraction de sang veineux non oxygéné se trouve directement injectée dans la grande circulation et soustraite ainsi à la traversée du champ alvéolaire.

Il en résulte une désaturation artérielle périphérique, c'est-à-dire une anoxémie dont le degré varie avec l'importance du shunt ce qui explique que ses manifestations soient d'intensité variable.

On sait que la cyanose n'apparaît qu'à partir d'un certain seuil : 5 g d'hémoglobine réduite pour 100 ml de sang capillaire. Il peut donc exister une phase latente précyanotique du shunt alors que celui-ci a un débit insuffisant.

Mise en évidence du shunt droite-gauche :

Le shunt peut être démontré :

- par l'épreuve à l'éther (Donzelot et Durand) de technique simple
- par la mesure de la désaturation artérielle périphérique, qui n'est d'ailleurs pas parallèle à la cyanose.

qui se définit par le rapport :

$$\frac{\text{teneur en oxygène}}{\text{capacité de fixation d'oxygène}}$$

Le degré de désaturation est très variable, sur 112 observations où le degré de désaturation a été rapporté, le pourcentage d'oxygène artériel systémique s'établit comme suit :

De 46 à 55°/°	: 2 cas
De 56 à 65°/°	: 7 cas
De 66 à 75°/°	: 25 cas
De 76 à 85°/°	: 28 cas
De 86 à 90°/°	: 30 cas
De 91 à 95°/°	: 14 cas
De 95 à 100°/°	: 6 cas

D'après BOSHER et BLAKE

L'inhalation d'oxygène pur, en présence d'une cyanose est un moyen de différencier, dans la genèse de la désaturation :

- une altération de la diffusion
- un shunt fonctionnel par l'existence de zones pulmonaires pauvrement ventilées mais bien irriguées
- un shunt anatomique droite-gauche.

La 3e éventualité est la seule où le sang (qui traverse ce shunt) ne se trouve en aucun cas exposé à cette haute pression partielle de l'oxygène alvéolaire et dont le pourcentage de saturation oxygénée reste celui du sang

voineux mêlé à la différence des 2 premiers cas où l'élévation importante de la pression partielle d'oxygène entraîne une remontée de la saturation artérielle.

Notons qu'à l'effort la désaturation s'exagère vraisemblablement par augmentation du volume du shunt (Denolin et Lequime).

Enfin le shunt peut être objectivé :

- par l'angiocardiographie c'est le moyen le plus habituel et le plus évident, nous y reviendrons.

- par les courbes de dilution : méthode bien étudiée par l'équipe de chercheurs de l'Université de Columbia.

L'utilisation du colorant T 1824 et du chrome radioactif Kr 85 : permet la détection et l'approximation des shunts artério-veineux pulmonaires.

Technique : l'injection est simultanée par voie intra-veineuse de Kr85 en solution dans du sérum physiologique et d'un traceur non diffusible (colorant ou albumine marqué à l'iode I 125) ici le T I824.

Le Kr 85 gaz inerte à faible coefficient de solubilité est éliminé en presque totalité dans les alvéoles et ne passe donc normalement qu'en quantité minime dans le sang artériel. Le traceur non diffusible par contre, reste en totalité dans le réseau vasculaire.

La comparaison des taux respectifs de krypton et de TI824 dans le sang artériel par rapport aux taux injectés permet de mesurer le pourcentage de krypton restant au niveau artériel. Normalement ce pourcentage est inférieur à 50°/° pour un prélèvement effectué 20 secondes après le début de l'injection.

Par contre en cas de shunt droite-gauche intra-cardiaque ou un shunt artério-veineux pulmonaire une partie du Kr 85 n'entrant pas en contact avec l'air, ce pourcentage est plus élevé à condition que l'injection ait été pratiquée en amont du shunt.

En pratique ;

- après dissolution d'un petit volume de gaz inerte Kr 85 marqué dans le colorant T I824

- on injecte quelques cm³ du mélange dans une veine périphérique

- on détermine ensuite le rapport de concentration du colorant au chrome dans les artères systémiques durant le passage initial des indicateurs.

En cas normal le taux de radioactivité dépend de la répartition du flux entre les capillaires alvéolaires et les shunts artério-veineux.

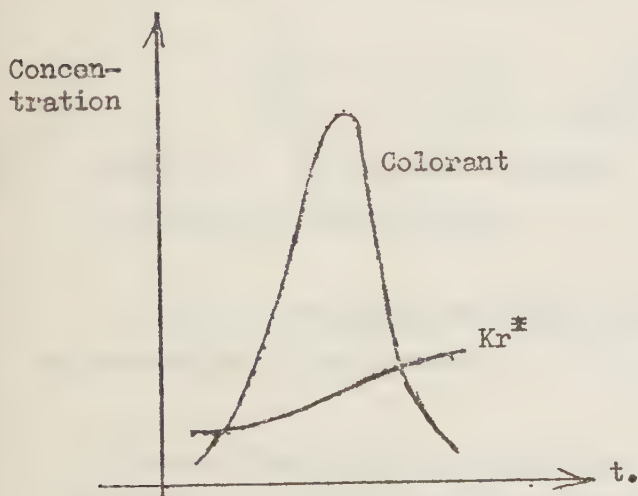


Fig I : courbe de concentration du colorant et du Kr^{85} dans le sang quittant les capillaires alvéolaires.

En raison de la persistance du colorant dans le courant sanguin sa courbe dessine un contour en V renversé caractéristique.

En contraste plus de 95% du chrome Kr 85 s'échappe dans les alvéoles et la partie qui reste en solution dessine une courbe qui monte doucement vers une valeur maxima, apparaissant au point où réapparaît le colorant remis en circulation.

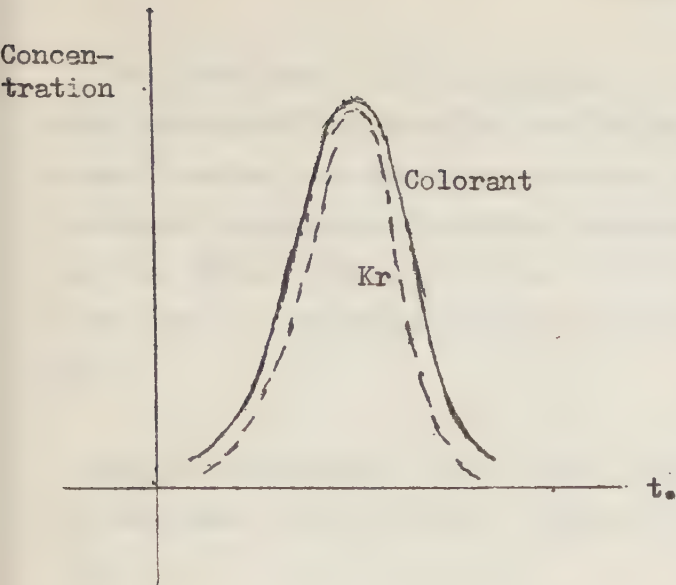
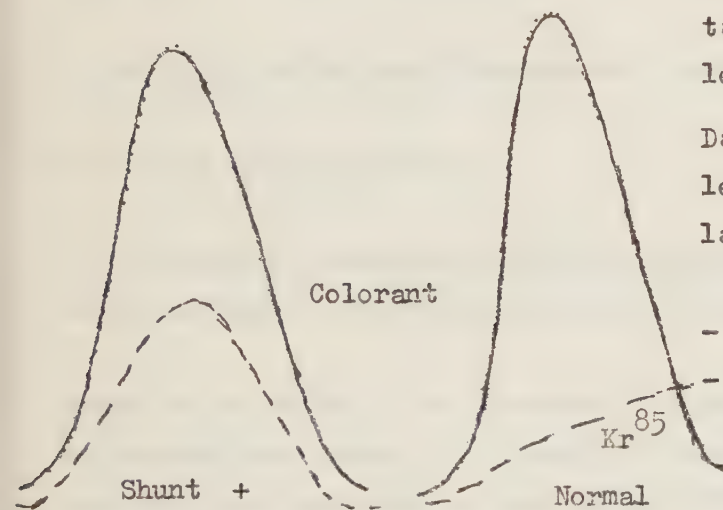


Fig 2 : les deux courbes se superposent lorsque les indicateurs (colorant et Kr) traversent les shunts artério-veineux pulmonaires. Dans ce cas, le chrome Kr⁸⁵ privé du passage alvéolaire reste dans le courant sanguin.



Courbes comparées en cas de passage simultané par les capillaires alvéolaires et les shunts artério-veineux.

Dans ce cas, la concentration de Kr⁸⁵ dans les vaisseaux avant les shunts représente la somme des 2 composants respectivement:

- courbe inférieure celle des capillaires
- courbe pointue supérieure celle des shunts.

Avantages et inconvénients de la méthode du Kr 85 :

Principal avantage : sa spécificité pour détecter la présence de shunts artério-veineux pulmonaires.

Récomment des auteurs américains : BRAUNWALD, LONG et MORROW ont utilisé l'injection de Kr 85 pour démontrer l'existence de shunts artério-veineux pulmonaires.

Second avantage : la méthode n'est pas influencée par le degré de saturation artérielle, ce qui est intéressant chez les emphysémateux* mais assez peu dans le cas des enfants qui nous intéresse.

* (chez qui l'administration d'oxygène peut perturber la répartition du flux dans les poumons).

Inconvénients : le 1er est que la montée de la courbe de Kr 85 dans le sang perfusant les alvéoles est linéaire. Cette donnée est un lourd inconvénient lorsque les shunts ne portent que sur une faible proportion du flux artériel pulmonaire. Deuxième inconvénient : le Kr 85 et l'oxygène n'ont pas les mêmes solubilités vis-à-vis de la membrane pulmonaire. De là un vaisseau peut se comporter comme une voie de shunt pour l'oxygène et non pour le Kr.

Mais en définitive les courbes comparées du chrome et du colorant TI824 fournissent une bonne méthode d'approximation des shunts artério-veineux pulmonaires.

Le shunt enfin peut être apprécié par γ gammagraphie.

Calcul du débit du shunt :

Le débit du shunt artério-veineux pulmonaire est égal à la différence entre le débit artériel systémique et le débit capillaire pulmonaire.

Principe du calcul : la quantité d'oxygène contenue dans le sang artériel périphérique est égale à la quantité d'oxygène contenue dans le sang ayant traversé les capillaires pulmonaires additionnée de la quantité d'oxygène contenue dans le sang shunté.

La quantité d'oxygène contenue dans le sang artériel périphérique est aussi égale à la concentration artérielle en oxygène que multiplie le débit systémique :

$$Ca O_2 \times \overset{\circ}{Q}$$

La quantité d'oxygène contenue dans le sang ayant traversé les capillaires pulmonaires est égale à la concentration capillaire en oxygène multipliée par le débit capillaire pulmonaire :

$$Cc'O_2 \times Qc$$

La quantité d'oxygène contenue dans le sang shunté est égale à la concentration veineuse en oxygène que multiplie le débit du shunt.

$$C_v O_2 \times \dot{Q}_s$$

Ce qui donne l'équation :

$$Ca O_2 \times \dot{Q} = (C_{c'} O_2 \times \dot{Q}_c) + (C_v O_2 \times \dot{Q}_s)$$

L'équation primaire du shunt :

$$\dot{Q}_s = \dot{Q} - \dot{Q}_c$$

peut s'écrire $\dot{Q}_c = \dot{Q} - \dot{Q}_s$

$$Ca O_2 \times \dot{Q} = [C_{c'} O_2 (\dot{Q} - \dot{Q}_s)] + (C_v O_2 \times \dot{Q}_s)$$

d'où l'équation

$$\frac{\dot{Q}_s}{\dot{Q}} = \frac{Ca O_2 - C_{c'} O_2}{C_v O_2 - C_{c'} O_2}$$

Elle a l'intérêt de se passer du calcul du débit systémique. D'autre part le chiffre qu'elle fournit est intéressant. C'est le pourcentage du débit du shunt par rapport à celui du cœur ou la fraction du débit cardiaque qui a traversé le shunt.

Cette notion est la plus précise qu'on puisse obtenir sur le débit du shunt (Mlle BONIFACE). Le débit du shunt est souvent considérable :

- de 20 à 80°/° du débit du ventricule droit pour Métianu
- de 18 à 89°/° pour Doussat Merier et Triboulet.

Une observation complète de Dubois à propos d'une fistule unique chez l'enfant rapporte les variations de la saturation artérielle périphérique en fonction du débit du flux pulmonaire shunté au cours d'un cathétérisme pulmonaire.

Le pourcentage du débit pulmonaire shunté est de 34°/° quand la saturation en oxygène du sang artériel est à 82°/° en début d'épreuve.

Le débit du shunt passe à 64°/° en fin d'examen pour une saturation de 75°/°

ETUDE DES RESISTANCES PULMONAIRES

Elles sont calculées en fonction du déficit et des pressions.

Le plus souvent, la résistance pulmonaire est normale ce qui semble à priori une constatation paradoxale en présence d'un court-circuit.

L'explication en est simple : la résistance de la fistule est certes abaissée mais cette baisse est compensée par une élévation de la résistance dans le reste du poumon.

L'élévation des résistances pulmonaires périphériques est discutée quant à sa cause :

- Pour FRIEDLICH et GIAMPALMO elle serait due à des thromboses artériolaires pulmonaires

- Pour d'autres il s'agirait de constriction artériolaires en rapport avec l'anoxie comme on peut l'observer dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.

- Mais dans le cas où la résistance de la fistule est très abaissée, la résistance globale baisse et le débit cardiaque s'élève. (SOULIE, MATHEY et GIAMPALMO).

Quoiqu'il en soit il importe de retenir la notion d'évolutivité potentielle de l'anévrisme.

- Les fistules artério-veineuses systémiques retentissent sur le cœur et entraînent une défaillance cardiaque d'autant plus rapide qu'elles sont plus proches du cœur (L. GALLAVARDIN).

A l'encontre, les fistules artério-veineuses pulmonaires n'ont la plupart du temps pas de répercussion cardiaque.

ORIE a montré que le débit cardiaque n'est pas modifié dans les angiomes pulmonaires.

Il faut en conclure avec SOULIE et MATHEY que c'est bien la diminution des résistances vasculaires qui est responsable de l'augmentation du débit cardiaque. Alors qu'elle peut être très importante dans les fistules systémiques, elle est au contraire très faible lors des shunts pulmonaires puisque ces résistances sont elles-mêmes déjà très faibles.

DALTON et HARDY ont étudié les conséquences hémodynamiques de fistules artério-veineuses pulmonaires expérimentales sur 40 chiens. Ils concluent "comme en pathologie clinique nos animaux n'ont montré aucun signe de défaillance cardiaque, pas de cardiomégalie, L'examen microscopique du myocarde n'a révélé aucune anomalie. Les seules modifications observées consistaient en zones de congestion et de fibrose non spécifiques".

ETUDE CLINIQUE DES ANEURISMES PULMONAIRES

Nous avons vu la rareté des cas rapportés chez le nourrisson, le fait surprenant à priori pour une affection congénitale pouvant s'expliquer par le fait que le shunt originel est insuffisant pour se manifester par les symptômes classiques de l'affection que nous allons rappeler brièvement.

SIGNES CLINIQUES

La cyanose :

C'est le symptôme dominant; elle est surtout nette au visage particulièrement aux lèvres, sur le nez et les joues, enfin aux ongles.

Elle manifeste la désaturation artérielle à laquelle elle est proportionnelle.

Plus ou moins nette, elle doit être recherchée avec soin et à la lumière du jour.

La cyanose se manifeste, nous l'avons vu, à partir d'un shunt droite-gauche de 25 à 30°/° ceci explique qu'elle ne soit pas constante et puisse évoluer en fonction du déficit du shunt.

Bien souvent elle ne deviendra manifeste qu'à un certain âge : six ans dans une observation de GERBAULT, sept dans celle de DUBOIS.

Dans nos 3 cas cependant la cyanose existait dès la naissance.

Signalons enfin que la cyanose s'accroît à l'effort, notion bien précisée par les parents.

L'hippocratisme :

Il est secondaire et proportionnel à la cyanose et n'existe pas chez le nouveau-né son apparition demandant un certain délai.

L'hippocratisme digital régresse lentement après la cure chirurgicale de l'angiome.

La polyglobulie :

Constitue le 3e élément du trépied symptomatique. Elle est plus ou moins nette selon le degré de la désaturation artérielle. On constate conjointement une élévation de l'hématocrite.

La dyspnée :

Est un signe constant à partir d'un certain degré de désaturation artérielle.

Il peut s'agir d'une simple dyspnée d'effort s'accompagnant d'une recrudescence de la cyanose ou de dyspnée au repos.

Les hémoptysies :

Elles sont inconstantes, se rencontreraient (Mlle BONIFACE) dans 6°/° des cas. Leur origine est importante :

- saignement de l'angiome à l'occasion d'un à-coup hypertensif dans la petite circulation
- hypovascularisation bronchique ?

Le souffle :

L'auscultation du thorax révèle souvent un souffle. Il peut siéger n'importe où dans les 2 champs pulmonaires.

Il est le plus souvent continu, mais à maximum systolique, doux, augmenté par l'inspiration profonde.

Outre ces signes il est des manifestations non spécifiques, à caractère neurologique, liées vraisemblablement à une souffrance cérébrale secondaire à la désaturation artérielle.

Les enfants présentent parfois une asthénie, des vertiges, un certain degré de torpeur, des lipothymies voire une diplopie plus exceptionnellement des signes d'épilepsie.

ETUDE PARACLINIQUE ET MOYENS D'INVESTIGATION

C'est grâce aux examens radiologiques qu'est posé dans la plupart des cas le diagnostic d'angiome pulmonaire.

LA RADIOSCOPIE

Peut montrer en un point quelconque des deux champs pulmonaires une image insolite, plus ou moins opaque, arrondie ou ovalaire dont les contours peuvent être nets ou irréguliers, pulsatile mais parfois difficile à distinguer des battements transmis. Sa taille varie de celle d'une bille à celle d'une mandarine. Enfin et ce signe est, quoique pathognomonique, peu recherché car subjectif: la tumeur diminue de volume par la manoeuvre de Valsalva et augmente avec la manoeuvre de Muller. Le coeur est de volume normal.

LA RADIOGRAPHIE STANDARD

Précise la morphologie de la tumeur, peut montrer l'image des vaisseaux tributaires deux ou trois, reliant l'image de la poche au hile pulmonaire. C'est "la queue de la comète". Le cliché de profil précise la profondeur de la tumeur.

LES COUPES TOMOGRAPHIQUES

Elles authentifient parfaitement le caractère vasculaire de la tumeur en précisant ses connexions apparents et efférentes et représentent déjà une analyse anatomique assez précise de la lésion.

L'ANGIOPNEUMOGRAPHIE

L'angiopneumographie est sans conteste le meilleur examen, celui qui objective formellement la poche vasculaire à ses vaisseaux.

Le plus souvent couplé au cathétérisme, c'est un examen de routine à l'heure actuelle dans un service spécialisé. Il va fournir des renseignements précieux sur les caractères anatomiques de l'angiome, l'importance du shunt, l'existence éventuelle d'autres angiomes homo ou contralatéraux plus petits et dont la méconnaissance pourrait conduire à de graves déboires chirurgicaux.

Les risques de l'angiographie sont minimes et depuis le 1er examen fait par SMITH et HORTON on n'a rapporté qu'un seul cas de mort consécutive à cet examen, celui de SISSON, chez un adulte hypertendu, insuffisant cardiaque avec antécédents d'accidents vasculaires cérébraux.

Technique :

l'angiographie sera faite après test de sensibilité à l'iode et vérification de l'urée sanguine.

On opère soit de façon standard par voie veineuse
soit de façon sélective par cathétérisme dans le ventricule droit ou le tronc de l'artère pulmonaire.

Résultats :

L'angiographie apprécie la disposition anatomique du sac anévrysmal. L'opacification dessine d'abord le trajet tortueux de l'artère afférente puis le produit iodé moule la concavité de l'angiome. Ensuite sont mis en évidence les cordons veineux dont les images se mêlent à ceux de l'artère.

L'opacification de la tumeur est maximale alors que celle du poulmon n'est pas encore commencée : la fistule est précocément et électivement opacifiée. L'angiographie peut faire apparaître des angiomes minimes, invisibles lors des examens sans produit de contraste; elle apprécie l'opacification précoc

des cavités gauches et de l'aorte permettant ainsi d'évaluer l'importance du shunt, elle montre l'injection réduite des champs pulmonaires, elle apprécie la participation éventuelle des artères bronchiques lors du temps artériel; celle éventuelle de vaisseaux aberrants ou accessoires artériels ou veineux et l'éventuelle réinjection de l'anévrisme au temps gauche en cas d'anastomose avec les artères bronchiques ou intercostales.

Enfin elle permet d'éliminer un shunt intra-cardiaque.

Signalons pour terminer que l'angiographie a pu se révéler muette en cas de fistules multiples disséminées comme nous le verrons plus loin dans une observation chez un enfant avec cirrhose.

LA CINEANGIOGRAPHIE

Fournit une image vivante et cinétique de l'angiome dont on peut ainsi apprécier au mieux la vitesse de remplissage et d'évacuation dans les veines pulmonaires et l'oreillette gauche.

LE CATHETERISME DROIT

Couplé ou non à l'angiographie et mené par voie veineuse fémorale ou axillaire il renseigne sur les pressions du ventricule droit et des artères pulmonaires droite ou gauche, dont les chiffres sont normaux.

Les prélèvements sanguins effectués à différents niveaux précisent le degré de désaturation.

Enfin le cathétérisme permet d'éliminer une cardiopathie cyanogène.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

C'est évidemment avec la radiographie standard le premier examen effectué devant un enfant bleu. Le tracé électrique en est généralement normal.

HALES, cependant, rapporte un cas d'angiome pulmonaire massif chez un nouveau-né dont le tracé montrait des signes relatifs d'hypertrophie ventriculaire gauche avec un axe de QRS voisin de 10° , qui, associé à la cyanose et à une image de poumons clairs à la radio, avait fait suspecter le diagnostic d'atrésie tricuspidiennne.

FRANCOIS, MARET et Coll. dans leur observation (la troisième chez un nourrisson) signalent le même phénomène et la même suspicion diagnostique.

LE FOND D'OEIL : effectué pour rechercher d'autres anomalies vasculaires de même que divers examens endoscopiques (cloison nasale, bronchoscopie) ne révèle pas de malformation angiomateuse en dehors de la maladie de Rendu-Osler.

Tels sont les examens paracliniques dont certains vont permettre un diagnostic de certitude et fournir un bilan préopératoire précieux pour le chirurgien.

LES PROBLEMES DU DIAGNOSTIC

Le diagnostic peut poser des difficultés très variables selon l'âge de l'enfant, la richesse de la symptomatologie, l'existence ou non d'angiomes cutanés.

Dans la plupart sinon tous les cas, c'est l'existence d'une cyanose qui va attirer l'attention. Qu'elle soit contemporaine de la naissance ou apparue plus tardivement, sa persistance anormale, son aggravation parfois, son association à une dyspnée amènent les parents à consulter un médecin.

L'examen physique peut révéler :

- un hippocratisme digital
- un souffle endothoracique qui va déjà donner l'éveil.

Quoiqu'il en soit des explorations complémentaires sont indispensables pour remonter à l'origine de cette cyanose.

L'hémogramme montre une polyglobulie plus ou moins marquée, l'hématocrite est élevé.

Surtout, l'ECG est normal dans la majorité des cas (mais nous avons vu la possibilité de déviation gauche de l'axe de QRS)

La radioscopie peut éventuellement révéler une image insolite, battante reliée au hile par une ou plusieurs ombres linéaires et qui fait suspecter rapidement un angiome pulmonaire.

- Un cathétérisme avec angiographie est alors demandé qui confirmera définitivement le diagnostic.

Tel est schématiquement la découverte relativement aisée d'un angiome pulmonaire "parlant" tant sur le plan fonctionnel que par les investigations paracliniques.

Toutes autres peuvent être les difficultés de découverte d'angiomes silencieux ou peu cyanogènes ou dont la radiographie fournit une image trompeuse qui risque d'égarer le diagnostic si l'on n'attache pas une attention particulière à la cyanose si minime soit-elle. Mais on sait aussi que cette cyanose peut faire défaut : c'est dire la nécessité, lorsqu'on soupçonne un angiome pulmonaire, de demander une oxymétrie qui renseignera sur la désaturation artérielle et des épreuves de dilution au Kr 85 (au cas où l'angiographie n'aurait pas été formelle) qui établiront ou infirmeront l'existence du shunt et préciseront son importance.

Dans les 3 cas que nous rapportons la cyanose est le symptôme initial qui attire l'attention.

Dans le 1er cas, elle est contemporaine à la naissance et persiste par la suite, mais ce n'est qu'à l'âge de 22 mois que sont entreprises les investigations en milieu hospitalier. La radiographie et l'angiographie conduisent au diagnostic.

La seconde observation rapporte l'installation progressive d'une cyanose et d'une dyspnée prises en considération à l'âge de 3 ans mais ce 1er symptôme était présent à la naissance.

Notre 3e enfant était bleu quand il est né. L'ECG à l'âge de cinq semaines fait évoquer le diagnostic d'atrésie pulmonaire ou de tétralogie de Fallot (la radiographie montre des poumons clairs).

Une image anormale paracardiaque fait cependant suspecter l'angiome d'autant plus qu'elle est restée immuable sous traitement antibiotique et qu'on découvre un angiome frontal chez ce nourrisson de 2 mois $\frac{1}{2}$.

La thoracotomie révèle plusieurs angiomes sur les 3 lobes du poumon droit.

Plus rarement le diagnostic est porté devant une image pulmonaire isolée et l'on conçoit que ce mode de découverte soit exceptionnel chez l'enfant (5°/° de découverte radiologique systématique pour FRANCOIS et MARET).

Au contraire chez le nourrisson une complication mortelle (rupture de l'angiome ou abcès du cerveau) est assez fréquemment l'occasion de découvrir lors de la vérification, la malformation congénitale méconnue.

Sur les quarante quatre cas cités par JERESATY, 12 sont des diagnostics d'autopsies rapportés par STRINGER et Coll.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'existence ou non d'une cyanose conditionne l'orientation diagnostique.

Il existe une cyanose.

C'est le cas le plus commun chez l'enfant, et la seule notion de fréquence veut qu'on pense à priori à une cardiopathie cyanogène (observation n° 3).

Cette erreur diagnostique est sans conséquence car de toute façon les examens demandés sont identiques et vont faire la preuve de l'origine extra-cardiaque du shunt droite-gauche.

L'électrocardiogramme est normal, l'axe de QRS n'est dévié :

- ni vers la droite voisin de 120° dans les tétralogies, de 140° dans les tétralogies de Fallot

-- ni vers la gauche ce qui évoquerait une atrésie tricuspidiennne (ainsi que nous l'avons vu dans deux observations chez le nourrisson).

La radiographie du thorax montre une silhouette cardiovasculaire normale de même que les branches de l'artère pulmonaire.

La méthémoglobininémie enfin est un diagnostic qu'il est aisé d'éliminer par un simple examen biologique.

Il n'existe pas de cyanose.

C'est alors la discussion d'une image radiologique anormale qui est : le centre du problème.

Une opacité pulmonaire pourra faire évoquer selon sa morphologie, l'âge de l'enfant et le contexte clinique :

- une pneumopathie aiguë (FRANCOIS) ou virale
- une atélectasie de primo-infection tuberculeuse (DUBOIS)

Une image faite d'un réticulum granité dans les fistules multiples disséminées peut faire évoquer celle d'une miliaire tuberculeuse mais le contexte clinique y est bien différent.

En fait on pourrait citer toutes les causes susceptibles de donner des images pleines du poumon. C'est dire qu'on n'hésitera pas à pousser plus loin les investigations en demandant des coupes tomographiques et une angiographie.

Signalons enfin que la cyanose peut manquer en cas d'artère afférente à l'angiome issue de l'aorte directement ou par le système bronchique. D'autre part une anémie cachée due à un saignement méconnu peut également masquer la cyanose, l'artère nourricière venant du système pulmonaire.

Ces éventualités où la cyanose manque sont à vrai dire fort rares et le plus souvent transitoires.

Nous n'envisagerons pas la question des anévrysmes acquis de l'enfant en dehors de l'étiologie particulière que constitue la cirrhose hépatique et dont nous verrons plus loin une observation.

EVOLUTION ET COMPLICATIONS DES ANEVRIsmES ARTERIO- VEINEUX PULMONAIRES

EVOLUTION

L'évolution spontanée de l'anévrisme artério-veineux pulmonaire est sévère. Les symptômes de la maladie s'aggravent progressivement à mesure que l'angiome évolue et que le shunt augmente mettant le petit malade à la merci de redoutables complications.

La bonne tolérance apparente n'est jamais un argument qui autorise l'optimisme pour l'avenir ni l'abstention chirurgicale.

La répercussion cardiaque

Classiquement, nous l'avons vu, la tolérance cardiaque est bonne et l'on ne voit pas d'insuffisance cardiaque secondaire.

Cependant dans deux cas d'angiome massif chez le nourrisson rapportés par HALEs et par FRANCOIS on note des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche.

HALES estime dans ce cas particulier que le shunt à basse pression pulmonaire a dû exister dès le développement intra-utérin alors que normalement chez ce fœtus les résistances pulmonaires sont élevées.

Il en est résulté une augmentation du volume sanguin arrivant au ventricule gauche ce qui rend compte de ces constatations électro-cardiographiques inhabituelles.

Le tracé similaire (déviation axiale gauche et signe d'hypertrophie ventriculaire gauche) est rapporté par LUCAS chez un enfant de 3 ans dont l'artère pulmonaire droite était largement anastomosée à l'oreillette gauche.

On peut penser, dit HALEs, qu'une réduction notable de la résistance vasculaire pulmonaire intra-utérine entraînerait une inversion de courant dans le canal artériel (c'est-à-dire un shunt droite-gauche) et par là même une surcharge plus précoce du ventricule gauche.

Il n'existe pas d'observations corroborant cette hypothèse, à l'intervention on n'a pas constaté de canal artériel fonctionnel, cependant une fermeture précoce est également possible.

LES COMPLICATIONS

Les complications de l'angiome pulmonaire chez l'enfant sont essentiellement la rupture et l'abcès du cerveau.

La rupture de la poche vasculaire :

peut se faire dans la plèvre. C'est un accident dramatique et presque toujours mortel.

Parmi les observations que nous avons colligées trois enfants sont décédés à la suite d'un hémithorax massif. L'angiome a été reconnu à l'autopsie.

Le plus jeune est un nourrisson de 2 jours, publié par BOWERS.

Sur trente deux cas opérés nous n'avons la notion d'hémoptysies que chez deux enfants.

Elles posent la question de leur origine :

Fissuration de l'anévrisme dans une bronche ? Télangiectasies bronchiques ?

Nous n'avons pas retrouvé d'observations d'hémoptysie foudroyante par rupture de l'anévrisme dans une bronche.

L'abcès du cerveau :

Semble une complication relativement fréquente des angiomes pulmonaires; sur les 12 enfants non opérés que relate la littérature, et dont le diagnostic a été fait post-mortem, quatre soit le tiers, est décédé d'abcès du cerveau. Notre quatrième observation personnelle rapportée à part, est une fillette de 7 ans $\frac{1}{2}$ morte d'abcès cérébral.

Alors que chez l'adulte ont été publiés des cas d'abcès du cerveau guéris chirurgicalement nous n'en avons malheureusement chez l'enfant pas retrouvé.

L'étiologie de ces abcès n'est pas encore clarifiée:

- S'agit-il d'un accident secondaire à l'hypoxie cérébrale laquelle entraînerait une sensibilité locale particulière à l'infection ?

- D'une thrombose artérielle liée à la polyglobulie réalisant un infarctus secondairement surinfecté ?

- D'une embolie septique à partir de l'anévrisme ?

L'infection de l'anévrisme pulmonaire semble exceptionnelle. STEVENSON en rapporte un cas.

Tout comme dans l'endocardite d'Osler elle met le malade à la merci d'embolies septiques de la plus haute gravité, ce qui souligne encore la nécessité d'un diagnostic et d'une sanction chirurgicale précoce.

T R A I T E M E N T

Le seul traitement curatif des angiomes pulmonaires est chirurgical.

"Les fistules artério-veineuses posent des problèmes d'indication thérapeutique et de tactique chirurgicale souvent délicats.

Il faut tout d'abord opposer sur le plan anatomique les formes simples aux formes complexes.

Les lésions simples se présentent sous forme de sac unique ou bulle vasculaire. Elles peuvent en général être enlevées de façon isolée.

Les lésions complexes se présentent comme des bulles anévrismales nombreuses contiguës ou ayant l'aspect d'un anévrisme circoïde, lésions toujours étendues et qui nécessitent un sacrifice parenchymateux.

LES METHODES

L'exérèse simple de la lésion respectant le parenchyme pulmonaire est l'intervention idéale. PARKER et STALLWORTH en 1952 en ont bien décrit la technique. Elle nécessite un contrôle premier des vaisseaux hilaires, une dissection prudente et la ligature de toutes les branches artérielles et veineuses qui se rendent ou qui partent de la tumeur.

Malheureusement cette technique n'est possible que sur les lésions simples et peu étendues. Sinon il faut recourir à une exérèse segmentaire ou plus

souvent lobaire. Quant à la pneumonectomie elle devra être évitée au maximum.

Chez nos 3 malades ont été réalisées :

- une lobectomie supérieure gauche
- une excision simple de la poche
- une pneumonectomie droite, la main forcée par le caractère disséminé des angiomes dans les 3 lobes.

LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES

" Le traitement chirurgical n'est pas indiqué dans toutes les fistules artério-veineuses du poumon.

En particulier la forme unique, peu volumineuse, n'entraînant aucune symptomatologie fonctionnelle, aucune désaturation périphérique découverte fortuitement lors d'un examen radiologique standard peut bénéficier de l'abstention chirurgicale sous couvert d'une surveillance régulière.

Par contre, devant une symptomatologie fonctionnelle importante avec cyanose et polyglobulie très marquée, l'intervention doit être envisagée.

Dans ces formes sévères il faut craindre en effet la survenue de complications hémorragiques par rupture de l'angiome ainsi que nous l'avons vu. On connaît également la possibilité d'ischémie cérébrale, d'embolie ou de thromboses et surtout d'abcès du cerveau relativement fréquents dans les formes sévères et évolutives.

Enfin des endocardites bactériennes ont été rapportées dans la littérature (STEVENSON). Dans ces formes, le traitement chirurgical doit être envisagé.

L'indication opératoire est portée après un bilan topographique soigneux auquel contribue l'angiopneumographie de 2 champs pulmonaires.

Il faut au maximum préserver le parenchyme pulmonaire et nous pensons qu'actuellement des exérèses limitées peuvent être appliquées à des lésions qui étaient jusqu'alors traitées par des exérèses lobaires.

Il est certain que la possibilité de telles interventions conduit à élargir les indications de l'exérèse chirurgicale.

Une dissection particulièrement prudente et minutieuse permet d'enlever des formes anatomiques relativement complexes avec respect du parenchyme pulmonaire ce qui permet de réserver l'avenir de ces malades en cas de survenue d'une récurrence. On serait alors beaucoup plus à l'aise pour proposer une réintervention qui à la rigueur serait une exérèse réglée segmentaire ou lobaire.

Rien que l'angiographie permette de se faire une idée de l'étude des lésions, c'est le plus souvent à thorax ouvert que l'on s'orientera vers une exérèse limitée ou plus étendue.

Les résultats de cette chirurgie sont excellents deux de nos enfants ont été transformés; (chez le troisième l'intervention n'a fait que hâter l'évolution d'une forme disséminée et très mal tolérée).

Les différentes statistiques chez l'enfant confirment les bons résultats de la chirurgie d'exérèse des angiomes pulmonaires.

- SCHUMAKER et WALHAUSEN sur 29 enfants opérés rapportent un décès.
- VANETTI sur 5 cas dont 3 enfants relate 4 résultats parfaits et un résultat incomplet.

Les récurrences post-opératoires sont relativement rares, même dans les formes familiales, ce qui constitue un argument de plus en faveur du traitement chirurgical dès que la symptomatologie fonctionnelle entrave l'activité et la croissance de l'enfant" (d'après VANETTI).

Tels sont les angiomes pulmonaires de l'enfant malformation congénitales rarissimes mais grevées de complications souvent mortelles que sauront précéder un diagnostic et une thérapeutique précoces.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° I

Marie-Josephe MONS...est hospitalisée à l'âge de 22 mois pour le bilan d'une cyanose.

Dès la naissance on a noté une cyanose généralisée persistant pendant environ une semaine cependant que demeurait une coloration bloutée des doigts.

Vers le 6e mois la santé de l'enfant est bonne, il n'existe pas de majoration de la cyanose, pas de dyspnée ou d'agitation insolites lors de la prise des biberons, la courbe de poids est satisfaisante.

Seule persiste une cyanose. L'enfant est montrée à un pédiatre et le diagnostic d'angiome porté après un court séjour hospitalier.

Entre 6 et 21 mois il n'y a rien de notable en particulier pas de crises de cyanose paroxystique. Marie-Josephe a marché à 13 mois. Elle a une activité physique strictement normale en particulier on ne note pas d'adécroissement ni de malaise. L'image radiologique est restée immuable depuis un an.

C'est à l'âge de 22 mois que l'enfant est hospitalisée dans le service du Dr MOUAILLE pour un bilan plus précis de cette cyanose qui devient permanente et intense.

L'auscultation ne révèle aucun signe de cardiopathie, l'électrocardiogramme est normal, on entend seulement un très discret souffle continu au sommet de

l'aisselle gauche, il existe un léger hippocratisme digital.

La radiographie thoracique révèle une opacité dense, s'estompant un peu sur les bords, siégeant dans le tiers moyen de l'hémithorax gauche en direction de l'aisselle. En scopie sa portion paracardiaque est animée de battements. Le reste est immobile. Le coeur est de volume normal. Sur les tomographies l'opacité est à contours arrondis sur tous les plans de 3 à 8 centimètres du plan dorsal. Il existe un refoulement trachéal avec étirement de la bronche souche gauche. On ne peut préciser si la lingula est envahie. En tout cas le lobe inférieur paraît indemne. Le diagnostic d'angiome pulmonaire évoqué sera confirmé par un cathétérisme cardiaque et par cinésangiographie. Le cathétérisme (24.II.1963) par voie axillaire gauche montre des pressions droites tout à fait normales : oreillette droite, 4, ventricule droit 20/0, artère pulmonaire 16/8 moyenne 12, artère pulmonaire gauche 16/8 moyenne 12. Il n'y a pas de trajet anormal de la sonde.

L'angiographie est pratiquée par injection du produit dans l'artère pulmonaire gauche. La masse angiomateuse est injectée massivement à partir d'une branche horizontale large qui part de l'artère pulmonaire gauche et d'une branche inférieure qui semble alimenter l'angiome puis vasculariser le lobe inférieur. Le temps veineux est précoce. Le retour se fait par un énorme tronc veineux peut-être dédoublé, qui se jette directement dans l'oreillette gauche. Il n'existe pas d'angiome dans le poumon droit. La polyglobulie est importante :

8 640 000 globules rouges , 7 200 globules blancs.

L'intervention chirurgicale est réalisée le 27 février 1964 (J. MATHEY).

Thoracotomie antéro-latérale gauche par le 4e espace. L'angiome occupe la presque totalité du culmen et déborde sur la lingula, les scissures sont libres. De nombreuses bulles anévrismales font saillie à la surface du poumon. Ouverture première du péricarde afin de contrôler les vaisseaux. Il se produit à ce moment un arrêt cardiaque. Le coeur repart rapidement après massage et injection d'adrénaline. Le tronc de l'artère pulmonaire gauche est clampé et la coloration de l'enfant change instantanément, de cyanosée elle devient rose. L'anévrisme s'aplatit. Les 2 veines pulmonaires sont libérées. L'importance des lésions im-

pose une lobectomie supérieure gauche qui est réalisée de façon typique. Au cours de celle-ci 2 arrêts cardiaques surviennent. Le coeur repart chaque fois après massage et injection d'adrénaline. Le lobe inférieur qui paraissait petit prend une bonne reexpansion après l'ablation de ce volumineux lobe supérieur.

Compte-rendu histologique (Pr Ag. RENAULT)

L'angiome siège dans la partie moyenne du lobe supérieur gauche et forme une masse triangulaire, dont la base est sous-pleurale et le sommet pédiculaire. Sa structure élémentaire est simple : toute la masse est faite de gros vaisseaux caverneux de structure artérielle bien différenciée qui sont agglutinés les uns contre les autres sans édification histiocytaire ni fibrose adjointe. Les veines sont artérialisées. Les communications artério-veineuses sont multiples et il s'agirait plutôt d'un anévrysme circoïde. Il existe par ailleurs des thromboses multiples dans les cavités angiomateuses, surtout les plus volumineuses. Il s'agit là d'un processus organisé tendant à exclure progressivement une partie de ces cavités. On peut penser que si ce processus était poursuivi le shunt aurait été réduit spontanément dans des proportions importantes. Le reste du parenchyme pulmonaire est par ailleurs normal.

Les suites opératoires seront relativement simples, malgré l'apparition d'un épanchement pleural gauche purulent qui nécessitera un drainage pendant 4 jours. L'évolution sera rapidement favorable et la réexpansion est obtenue au prix de séquelles pleurales peu importantes. Le coeur est de volume normal. Il n'y a pas de cyanose au repos. Par contre l'hippocratisme digital persiste. Le résultat immédiat paraît donc très satisfaisant.

L'EVOLUTION

L'enfant est revu à la consultation du Dr NOUAILLE le 17 septembre soit 7 mois après l'intervention. Elle a alors 2 ans $\frac{1}{2}$, mesure 90 cm et pèse 10,880 kg. Elle a pris 1600 g en 6 mois et n'a pas été malade depuis l'intervention.

On ne note plus de cyanose ni au repos ou lors des cris, seul persiste un hippocratisme modéré.

Les bruits du coeur sont normaux.

La polyglobulie a régressé : 4 600 000 globules rouges.

En Juin 1965 l'enfant qui a alors 3 ans est tout à fait bien, rien en dehors de sa cicatrice thoracique ne la distingue d'un enfant du même âge;

Marie Josephe est revue à l'âge de 4 ans, c'est une belle enfant rose, l'auscultation pulmonaire et la radiographie sont strictement normales.

A la dernière consultation en juin 1967 on peut donc faire un bilan provisoire portant sur 3 ans et demi et qui semble très satisfaisant.

Que sait-on sur la famille ?

Lors de l'hospitalisation, en février 1964 :

- la mère à 30 ans, elle est bien portante on ne signale pas d'antécédents pathologiques notables en particulier pas d'épistaxis.
- Le père à 33 ans est cultivateur en excellente santé.
- Marie-Josephe a une soeur de 6 ans sans malformation congénitale apparente.

La recherche d'angiome ou d'épistaxis dans la famille tant paternelle que maternelle est totalement négative, notion confirmée par le médecin de famille qui a revu l'enfant et ses parents récemment.

OBSERVATION N° 2 : ROU... Dominique.

Elle a 3 ans quand elle entre dans le service du Dr NOUAILLE pour le bilan d'une cyanose généralisée s'accompagnant d'une dyspnée importante.

On apprend que cette cyanose est apparue dès la naissance. La grossesse et l'accouchement avaient été normaux ; l'auscultation cardiaque et l'électrocardiogramme du nouveau-né l'étaient également et aucun diagnostic éticlogique n'avait alors été porté.

A l'âge de 2 ans la découverte d'un souffle systolique dorsal ainsi que la majoration de la cyanose avaient été notées.

En février 1965 l'examen de cette enfant en bon état général (elle mesure à 3 ans 97cm et pèse 13,700 kg) montre une cyanose généralisée.

On entend un souffle systolique latéro-vertébral droit d'intensité 2/6 sans prolongement diastolique.

Par ailleurs, les parents signalent un essoufflement rapide chez cette fillette qui ne court jamais, s'accroupit fréquemment et dort 15 heures sur 24.

L'auscultation cardiaque est normale.

La tension artérielle est à 10,5/7

Les artères périphériques sont bien perçues

Le foie et la rate débordent le grill costal de 2 travers de doigt

Il existe enfin de grosses amygdales témoins des rhinopharyngites répétées de cette enfant.

La numération révèle une polyglobulie à 6 180 000 globules rouges.

L'examen radioscopique et radiographique découvre une masse arrondie, battante, du volume d'une prune siégeant dans la région para-cardiaque droite.

Les tomographies précisent son siège dans les segments postérieurs du lobe inférieur droit. Il ne paraît pas exister d'autres localisations angiomateuses pas d'angiome cutané et les examens ophtalmologiques et ORL sont normaux. Il n'y a aucune notion d'angiomatose familiale.

Le diagnostic d'angiome pulmonaire sera confirmé par le cathétérisme et surtout l'angiocardigraphie. Le cathétérisme droit montre des pressions normales : oreillette droite 3/-2, ventricule droit 10/7 moyenne 4, le tronc de l'artère pulmonaire 14/4 moyenne 8, artère pulmonaire droite 14/2 moyenne 8, capillaire 7/3 moyenne 5. La sonde n'a aucun trajet anormal.

L'angiocardigraphie est pratiquée par injection sélective du produit dans l'artère pulmonaire. L'image paracardiaque droite est presque immédiatement opacifiée ainsi que les cavités gauches. L'anévrisme est bien délimité, du type saculaire. Il s'évacue très vite dans l'oreillette gauche. Il n'existe pas d'autre localisation anévrysmale décelable.

Intervention le 1er avril 1965.

Thoracotomie par le 5e espace droit. La lésion est visible lorsque le poulmon est rabattu en avant. Elle se présente comme une voussure bleutée faisant saillie en verre de montre, de la taille d'une pièce de 2 francs. Elle siège au voisinage du plan inter-apico-basal. Les vaisseaux sont tout d'abord contrôlés : un lac est passé autour de l'artère pulmonaire qui est volumineuse puis un autre autour du tronc volumineux des veines pulmonaires. Dissection progressive du sac anévrysmal qui est olivé du parenchyme. Ce clivage effectué très prudemment s'avère en réalité assez facile, On arrive ainsi à isoler complètement le sac sans faire aucune effraction appréciable du parenchyme pulmonaire. L'anévrisme disséqué se présente sous la forme d'un sac arrondi de la taille d'une prune recevant vers son pôle supérieur le tronc artériel intermédiaire qui a donné normalement en amont toutes ses branches. Ce tronc est gros comme un crayon. En bas le sac se continue directement avec l'oreillette gauche dont il forme un véritable diverticule. Les 2 veines pulmonaires se jettent normalement dans l'oreillette gauche. Le sac est enlevé entre un clamp placé au ras de l'oreil-

lette gauche et un autre placé sur le tronc intermédiaire juste en aval de l'origine de ses branches. Suture sur clamp de l'artère pulmonaire et de l'oreille gauche. Bonne réexpansion des 3 lobes pulmonaires. Il n'est pas nécessaire de capitonner l'emplacement de l'anévrisme.

Des courbes de dilatation per-opératoires ont été pratiquées (Dr BICAL) avant l'exérèse il existe un très volumineux shunt gauche-droit. Ce shunt a disparu complètement après la ligature de l'artère pulmonaire anormale.

Compte-rendu histologique (Pr Ag. RENAULT)

La poche anévrismale a été enlevée isolément. Ce n'est qu'un petit sac de la taille d'une noix, à paroi mince et bleutée, largement ouvert et vide. L'étude histologique montre des débris de parenchyme pulmonaire et un fragment de paroi bronchique. Celle-ci est une simple lame fibreuse qui ne contient aucun élément élastique. Il n'existe pas de trace d'endartérite à son niveau.

Les suites opératoires seront simples. La cyanose a totalement disparu.

L'évolution ultérieure

L'enfant a été revue le 14 septembre 1965 dans le service du Dr NOUAILLE. L'état général est excellent. L'enfant a complètement changé aux dires de sa mère : elle court et joue tout à fait normalement. Elle pèse 17,100 kg et mesure 104 cm. Il n'y a plus de cyanose. L'auscultation cardiaque et l'électrocardiogramme sont tout à fait normaux.

Nous avons revu LAURENCE le 20 mars 1969, elle a 7 ans, pèse 25 kg, mesure 129 cm, son développement physique est tout à fait satisfaisant, elle n'est pas cyanosée. Il n'existe aucun angiome cutané ou muqueux, on ne signale pas d'épistaxis.

L'examen cardio-pulmonaire en scopie est rigoureusement normal.

L'examen de la famille est également négatif, tant du côté paternel ou maternel, où l'on ne retrouve aucune notion d'angiome ni d'épistaxis.

OBSERVATION N° 3 : Jérôme MAR...

Né le 30.12.1966 au terme d'une grossesse normale. L'enfant pesait 3,680 kg il a crié immédiatement, il était cyanosé.

C'est la raison pour laquelle il a été laissé 48 heures en couveuse.

Au 10^e jour l'enfant conservait une discrète cyanose péribuccale.

A l'âge de 6 semaines Jérôme est hospitalisé dans le service du Dr BACH* pour une cyanose péribuccale évidente, une toux accentuant cette cyanose ainsi que lors des cris.

A l'examen on découvre quelques râles crépitants à droite, on perçoit un petit souffle systolique.

La radio du thorax objective une curieuse image floconneuse juxta-hilaire droite s'étendant un peu vers le sommet. Le rapport cardio-thoracique est un peu augmenté, la pointe paraît globuleuse; le poumon gauche comparativement au droit est nettement plus clair.

L'examen somatique par ailleurs ne révèle rien de particulier, les fémoraux battent bien il n'existe aucune autre anomalie notable.

Un électrocardiogramme montre un axe proche de 120°, un R positif en V₁ et de grandes ondes S qui font évoquer un moment une atrésie pulmonaire et un Fallot.

Par la suite on constatera la présence d'un souffle systolique persistant bas situé près de l'apex.

Des numérations successives révèlent l'augmentation progressive des hématies qui passent de 4,5 à 4,9 millions.

* Nous remercions le Dr BACH de nous avoir permis d'utiliser cette observation.

C'est pourquoi le diagnostic de cardiopathie cyanogène est évoqué après qu'on ait éliminé la possibilité d'une méthémoglobinémie.

On parle alors de tétralogie de Fallot bien que ce souffle systolique soit très faible.

A cause de l'image paracardiaque on évoque aussi la possibilité d'un angiome pulmonaire notion qui est renforcée par l'inefficacité d'une antibiothérapie prolongée quant à la modification de l'image.

On propose alors une intervention de Blalock à droite et l'enfant est transféré à l'hôpital Laënnec.

Jérôme MAR... opéré à Laënnec le 23.3.67.

Pneumonectomie droite pour angiome pulmonaire.

Etude anatomo-pathologique (Pr Ag. RENAULT)

L'examen pré-opératoire et opératoire avait démontré la réalité de l'angiome et du court circuit artérioveineux à son niveau.

Cet angiome était beaucoup plus dispersé dans ce cas, qu'il n'est habituel intéressant les 3 lobes d'où la nécessité d'une pneumonectomie droite.

Etude de la pièce après injection de l'artère pulmonaire par une masse de gélatine au minium, suivie de radiographies et photographies des tranches de section.

Le poumon est normalement aéré. Sous la plèvre viscérale qui n'est pas modifiée quelques saillies mamelonnées noirâtres sont visibles par transparence au niveau du L.S.D. surtout.

La topographie des formations angiomeuses est très exactement celle préalablement repérée :

les deux tiers postérieurs du lobe supérieur droit
la partie postéro-externe du lobe moyen
le segment apical du lobe inférieur droit.

Les formations angiomateuses ont une structure très simple: ce sont des rameaux ectasiés de l'artère pulmonaire, sans particularité structurale; il est certain que des veines pulmonaires se trouvent mêlées à cet ensemble, mais elles sont difficiles à repérer parce qu'artériolisées; quelques unes ont pu être vues des coupes histologiques, repérées par leur situation.

De toute façon le dispositif des vaisseaux ectasiques s'insère, comme il est habituel, dans un parenchyme de structure générale normale : pas d'anomalie bronchique de ce lobe aux divers étages, parenchyme pulmonaire normalement constitué.

Dans le détail, les seuls éléments à retenir sont la minceur relative des parois artérielles, l'absence de modification dégénérative des lames élastiques à ce niveau, l'absence de prolifération cellulaire et de développement conjonctif.

Conclusion :

Malformations pulmonaires angiomateuses avec court circuit artério-veineux et cyanose; la topographie des altérations angiomateuses est ici particulièrement dispersée puisqu'elle touche 3 lobes. Il faut naturellement admettre la nature malformative d'un pareil ensemble.

Les suites opératoires sont compliquées :

Une acidose importante et un état clinique catastrophique cyanose-hypothermie bradycardie, s'aggravent malgré le transfert d'urgence et une réanimation intensive à l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul.

L'enfant meurt le 24.3.67 en dépit des tentatives de correction de l'anoxie et des désordres métaboliques très importants.

Evolution rapide dans la g n se de laquelle entrent certainement les perturbations entra n es par une pneumonectomie, peut- tre l'existence d'angiomes du poumon oppos  ?

Le compte-rendu de v rification

mentionne qu'il n'existe :

- pas de cardiopathie cong nitale ni
- d'hypertrophie du ventricule gauche.

ne donne pas de renseignements sur le poumon gauche.

Etude g n alogique de la famille MAR...

- St phane (fr re a n  de J rome) 3 ans :
 - n  non cyanos 
 - pas d'angiome cutan 
 - petit strabisme interne
 - l'auscultation pulmonaire est normale
 - l'enfant se porte   merveille.
- Le p re (29 ans) angiome frontal 1 cm
cauth ris  par pointes de feu
- L'oncle (seul fr re du p re) un angiome de l' paule gauche br l    la neige carbonique.
- La m re (28 ans)
 - saigne du nez assez souvent lors des r gles
 - a eu une cauth risation de la cloison nasale en 1966.
- Deux tantes (maternelles): notion d' pistaxis  galement
- Un oncle (paternel) va bien.

- Grands parents :

- maternels

♀ épistaxis très fréquentes cautérisation sans résultats

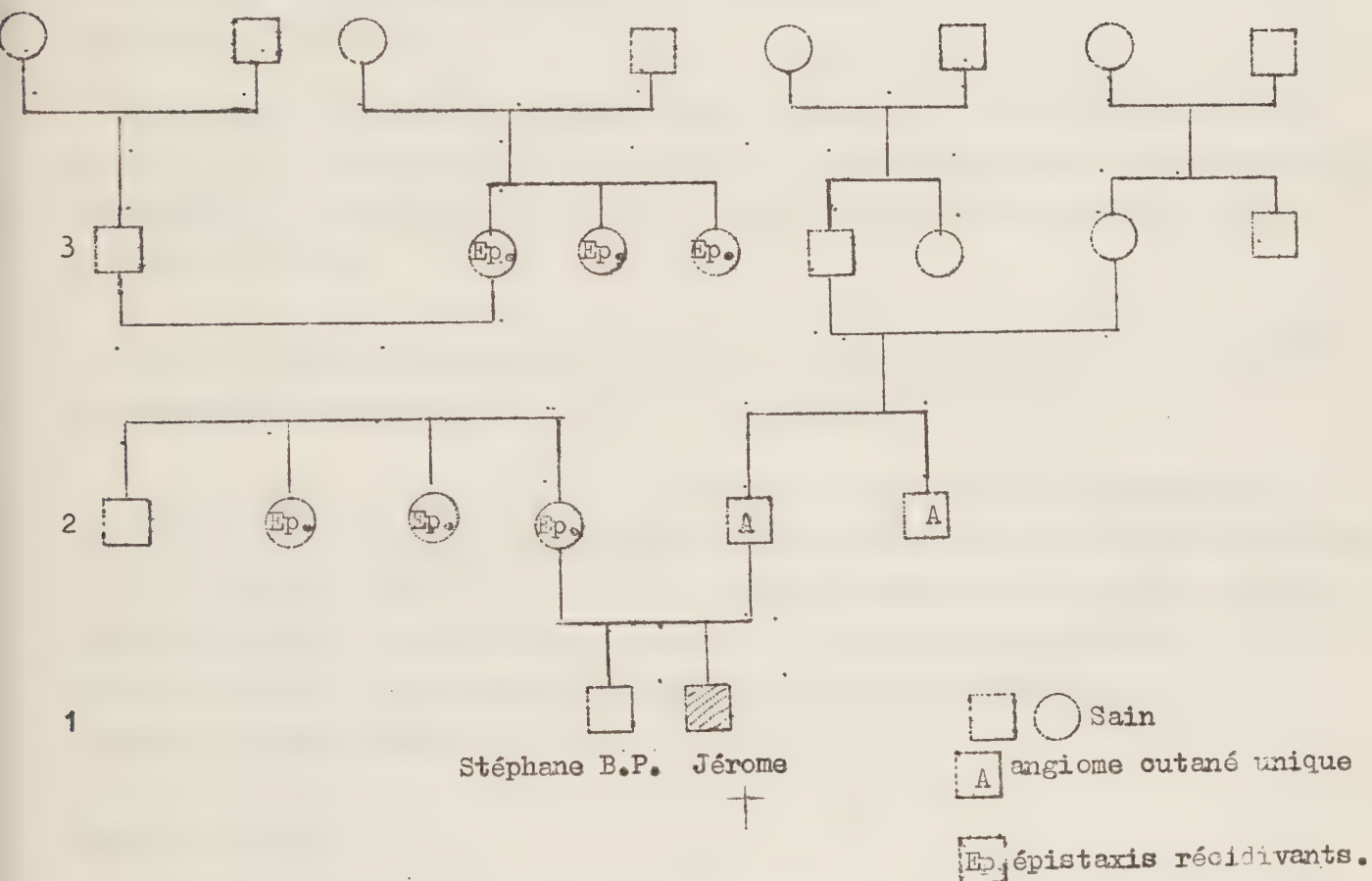
♂ RAS

- paternels, pas d'anomalies.

- Grandes tantes :

- maternelles (2) notion d'épistaxis +

- paternelles : pas d'anomalies.



RELATIONS ENTRE LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES ET LES CIRRHOSSES
HEPATIQUES

Nous étudions dans cette dernière partie un problème particulier à l'occasion d'une observation très intéressante qui nous a été communiquée par M. le Docteur BACH et qu'il nous a autorisé à rapporter ici.

OBSERVATION :

VAU... Dominique, âgée de 7 ans $\frac{1}{2}$, nous est adressée pour anorexie et maigreur. A l'examen on est frappé d'emblée par une cyanose importante avec hippocratisme digital et l'enfant est hospitalisée le 17 avril 1967 pour en préciser l'étiologie.

L'enfant est née le 14 septembre 1959, au terme de 8 mois, avec un poids de 2 550 g. Le développement psycho-moteur a été normal, mais la croissance staturo-pondérale a été lente. A l'âge de 6 ans l'enfant ne mesurant que 1,06 m et pesant 15,8 kg.

En 1961 elle est opérée, sans incidents, d'une division palatine. En 1962 au cours d'une rougeole elle présente une épistaxis importante.

C'est en 1965, à l'âge de 6 ans, qu'est remarquée pour la première fois l'existence d'une cyanose, qui s'accroît progressivement, mais ne s'accompagne pas de dyspnée au repos ni à l'effort. Simultanément l'enfant accuse une fatigabilité anormale, une anorexie, tandis que surviennent des épistaxis et des gingivorragies et des otites répétées bilatérales qui aboutissent à la destruction presque totale des tympans.

Etude familiale :

Dominique est la 2e enfant d'une fratrie de 4. Les parents ne sont pas consanguins.

On note un bec de lièvre total chez un frère, une division palatine chez une soeur, ainsi que chez un oncle paternel et sa fille, une bifidité de la luette chez le père.

Il n'existe pas d'angiomes chez les différents membres de la famille, en dehors d'un angiome plan de la face chez la grand mère paternelle.

La mère a présenté des épistaxis fréquentes à l'âge de 10 ans, à l'âge de 20 ans, le père présente des épistaxis fréquentes.

Examen clinique

L'enfant, âgée de 7 ans $\frac{1}{2}$, mesure 1,20 m, pèse 18,500 kg. On constate une cyanose intense des lèvres et des extrémités, un hippocratisme digital, de très discrètes téléangiectasies des pommettes et du front, mais aucun angiome cutané ou muqueux.

L'examen pulmonaire est normal.

Au point de vue cardiaque, il existe un éréthisme cardiovasculaire, les bruits du coeur sont normaux, le rythme est régulier, à 100, la tension artérielle est à $10\frac{1}{2}$ - 6 mm Hg.

Le foie déborde le rebord costal de 3 cm, sa consistance est très ferme. La rate est palpable en inspiration profonde.

Examens complémentaires

La radiographie du thorax montre une image granito-réticulée diffuse à maximum périhilaire. La silhouette cardiaque est normale.

L'électrocardiogramme est normal.

Les réactions tuberculiniques sont négatives, la recherche de B.K. après tubage est négative.

Bronchoscopie (Dr MOSCOWITCH) : la muqueuse trachéale est rouge, très fragile, saignant au contact, la muqueuse bronchique a un aspect ecchymotique, on ne note aucune formation angiomateuse.

Hémogramme : globules rouges : 5 040 000 - Hb : 14,3 g
globules blancs : 7.600 - polynucléaires neutrophiles : 49
polynucléaires éosinophiles : 8 - lymphocytes : 41
monocytes : 2.

Vitesse de sédimentation : 44 mm à la 1e heure

Fer sérique : 44 γ %

Electrophorèse de l'hémoglobine : normale

Recherche de méthémoglobine : négative (moins de 1%)

Résistance osmotique : H.I. : 4,8 - H.T. : 3,14

Courbe de Price Jones : normale

Test de Coombs direct : négatif

Moelle sternale : normale.

Bilan hépatique :

Le bilan hépatique est nettement perturbé

Transaminases : T.G.O. : 59 unités Fraenkel

T.G.P. : 40 unités Fraenkel

Mac Lagan : 40 unités - Gros : 2 ml - Hanger : +

Kunkel : 30 unités - Kunkel-phénol : 42 unités.

Cholestérol total : 2,50 g/l - cholestérol estérifiée : 2 g/l

Lipides totaux : 8,60 g/l

Protides totaux : 74 g/l - Electrophorèse : albumine : 51%

globulines : : 5% - 2 : 11%

: 15% - : 18%

Immunoélectrophorèse : normale

Epreuve à la brome sulfonephtaleine :

- le 5 mai 1967 : rétention de 43% à la 17e minute

- : 24% à la 45e minute.

- Le 1er juin 1967 : 56% à la 15e minute, 23% à la 45e minute.

Galactosurie provoquée, après ingestion de 30 g de galactose et de 120 ml d'eau :

- 8 à 10 heures : 150 ml d'eau et 3,22 g de galactose
- 10 à 12 - : 60 ml d'eau et 1,28 g de galactose
- 12 à 18 - : 275 ml d'eau pas de galactose.

La chromatographie des acides aminés urinaires et sanguins est normale.

Test à la sueur : 18 mEq de chlore

Cuprémie : 175 γ $^{\circ}/_{\circ}$ - céruléoplasmine : sensiblement normale

Réaction de B.W. : négative

Recherche de cellules L.E. : négative

Transit oesophagien : absence de varices oesophagiennes

Splénoportographie (Dr J.D. PICARD)

Hypertension portale modérée à 20 avec reflux dans des veines gastrotubérositaires. Sur tous les clichés l'axe splénoportal présente une opacification un peu lamellaire.

Fonction-biopsie du foie (Dr M. GAUTHIER)

Le fragment est composé surtout de tissu conjonctif extrêmement dense, peu cellulaire, au sein duquel on reconnaît des nodules de cellules hépatiques entourées de fibrose. Cette fibrose de type pénicillé isole soit des cordons d'hépatocytes, soit des flots de 3 à 4 cellules hépatiques.

Un espace porte de petite taille est visible. Il contient 3 artérioles une veine et un canal biliaire.

En aucun endroit de la coupe il n'est constaté de formations vasculaires anormales.

Les hépatocytes apparaissent sensiblement normaux, il n'y a pas d'aspect de surcharge, pas de rétention biliaire, quelques vacuoles graisseuses.

Il s'agit d'une cirrhose non inflammatoire.

Pas de formations vasculaires anormales.

Exploration fonctionnelle pulmonaire (Tableaux I - II - III)

Les volumes pulmonaires sont dans les limites normales.

La consommation d'oxygène est normale, mais la ventilation minute est élevée, entraînant l'augmentation de l'équivalent respiratoire de l'oxygène. Cette hyperventilation est supérieure à la normale, même en tenant compte de l'hyperventilation émotive fréquente chez l'enfant.

Dans l'air alvéolaire, l'hypocapnie et l'élévation de la pression partielle de l'oxygène témoignent également d'un état d'hyperventilation permanent.

L'étude du sang capillaire artérialisé montre une Pa CO₂ basse, à 29 mmHg, en accord avec la pression du CO₂ dans l'air alvéolaire. L'étude du sang prélevé par ponction de l'artère fémorale retrouve une importante désaturation artérielle en oxygène, à 50 mm Hg, corrigée par l'inhalation d'oxygène pur, et permettant d'affirmer l'existence d'un shunt artério-veineux.

Ce shunt artério-veineux peut être estimé à 25°/° du débit cardiaque, mais ne rend pas compte entièrement de la désaturation observée au repos lorsque la malade respire de l'air atmosphérique: la p_a O₂ étant de 50 mm de Hg, la p_a O₂ calculée devant être de 60 mm Hg, rendant probable l'association d'un trouble modéré de la diffusion au mélange du sang veineux.

Exploration fonctionnelle cardiovasculaire

Le cathétérisme des cavités droites (service du Dr NOUAILLE) (tableau IV) élimine un shunt à l'étage cardiovasculaire. Le trajet de la sonde est normal, les pressions sont normales.

L'angiographie cardio-pulmonaire (Service du Dr NOUAILLE) ne montre pas d'image anormale. Le temps d'opacification des cavités gauches est normal. L'angiographie sélective droite ne révèle pas d'image d'angiome.

La courbe de dilution du Bleu Evans (Service du Pr MATHEY) est normale, sans aspect de shunt.

Le radiocardiogramme sélectif droit au Krypton 85 (Pr de VERNEJOUL) montre un débit cardiaque très élevé, un volume cardiaque légèrement augmenté, mais aucune image de shunt.

L'étude de l'hémostase révèle une thrombopathie du type Willebrand-Jurgens (Pr D. ALAGILLE)

Le temps de saignement (méthode de Duke) est de 6 minutes.

L'adhésivité des plaquettes in vivo selon Borchgrevink est nulle.

L'activité plaquettaire du sérum est à 6.

La prothrombine résiduelle du sérum est à 14°/°

Le temps de céphaline est de 1,16 m - 1,15 m.

Le taux du facteur VIII passe de 100°/° à 550°/° après transfusion de plasma frais d'hémophile A.

La tolérance à l'héparine est normale, les différents éléments du complément du complexe prothrombique sont normaux

L'étude familiale montre des modifications comparables chez la mère et une sœur de la malade (tableau V).

EVOLUTION

L'enfant quitte le service le 31 juillet 1967. Elle est réhospitalisée à nouveau le 10 août pour une rhinopharyngite fébrile et reçoit un traitement par Ampicilline à la dose de 1,50 g pendant 10 jours. Le 30 septembre survient une otite purulente droite qui est traitée par Pénicilline et Colistine intra-musculaire pendant 10 jours.

Le 16 octobre la fièvre remonte à 38 - 38°5.

Le 20 octobre un syndrome méningé est noté : la ponction lombaire retire un liquide trouble, contenant 23 000 éléments dont 84°/° de polynucléaires altérés, 4 g d'albumine, stérile à la culture.

Le 21 octobre, l'apparition de troubles de la conscience et d'une hémiparésie gauche font transférer l'enfant dans le service de neuro-chirurgie du Pr LEBEAU. Le 22 octobre on évacue au trocard un abcès du lobe frontal gauche. Mais l'intervention n'entraîne aucune amélioration clinique. L'apparition de signes de décérébration conduit le 23 octobre à une réintervention et à l'évacuation d'un hématome intracérébral qui occupe toute la place de l'abcès, sans pus résiduel. Cependant l'état de l'enfant continue à s'aggraver malgré une ventilation artificielle.

Elle meurt le 30 octobre dans un tableau d'œdème pulmonaire aigu.

AUTOPSIE

Les poumons sont denses, congestifs, avec un piqueté ecchymotique sur la plèvre viscérale. Le poumon droit pèse 270 g, le gauche 210 g. Il n'y a pas de liquide dans les cavités pleurales; il existe une symphyse lâche au niveau des scissures. Les artères et les veines pulmonaires ont une disposition anatomique normale et ne contiennent pas de caillot.

Les poumons sont injectés simultanément par l'artère pulmonaire avec une suspension radio-opaque de gélatine-iodure de potassium-sesquioxyde de chrome pendant 10 minutes, à une pression constante de 80 mm de Hg. L'étude de nombreux poumons témoins a montré qu'à cette pression, la suspension injectée ne dépassait pas les artérioles de 15 à 30 microns et n'injectait jamais les capillaires alvéolaires ni ne reflue pas les veines pulmonaires. Ces dernières sont laissées ouvertes pendant toute la durée de l'injection. Simultanément est réalisée une opacification des voies aériennes jusqu'aux bronchioles terminales avec le mélange gélatine-baryum, afin de faciliter le repérage des vaisseaux pulmonaires. Après fixation par perfusion de formol à 10°/°, associée à une dépression périphérique de - 20 cm d'eau, les poumons sont coupés en tranches sagittales de 1/2 cm d'épaisseur qui sont examinées au stéréomicros-

cope et radiographiées. Des macrosections totales sérieées de 300 microns d'épaisseur sont réalisées à partir d'une tranche de chaque poumon selon la technique de Gough et étudiées par microradiographies (I). Macrosections et microradiographies sont examinées conjointement au stéréomicroscope. L'étude microscopique est réalisée sur plusieurs blocs prélevés au hasard, et par l'intermédiaire de sections sérieées.

Cette étude a permis de mettre en évidence des anastomoses artérioveineuses pulmonaires précapillaires disséminées à l'ensemble des poumons sur les critères suivants :

1°) Reflux immédiat et massif par les veines pulmonaires de la suspension radio-opaque injectée par l'artère pulmonaire

2°) Opacification de vaisseaux anastomotiques grêles et sinueux sous la plèvre viscérales entre les artérioles lobulaires et les veines périlobulaires.

3°) Mise en évidence sur les microradiographies et les sections striées de très nombreux vaisseaux anastomotiques, entre les artères et les veines pulmonaires lobulaires ou acinaires, alors que le réseau capillaire pulmonaire n'est pas opacifiée. Ces vaisseaux sont sinueux, très grêles, mesurant en moyenne 100 microns de diamètre (fig). L'étude histologique a permis la reconstitution de ces vaisseaux anastomotiques sur sections sérieées. Elle a montré en outre un oedème alvéolaire diffus, parfois hémorragique, associé à un épaississement des cloisons alvéolaires. Il n'a pas révélé de thrombose vasculaire.

Le coeur pèse 155 g, dont 20 g pour le ventricule droit et 103 g pour le ventricule gauche et le septum. Les veines caves s'abouchent normalement dans l'oreillette droite. Il n'existe pas de CIV, ni de CIA. Il existe un ligament fibreux amarrant la face inférieure de l'oreillette droite au foie

(I) Les microradiographies ont été réalisées par le Pr. Agr. LAVAL JANTES
CHU La Rétie.

à travers le diaphragme, ne contenant aucun vaisseau. Tous les orifices mitral, tricuspide, aortique et pulmonaire et les valves sont normaux. Les cavités ventriculaires droites et gauches sont normales. Il existe un piqueté hémorragique sous épïcardique diffus au niveau du myocarde de VG. Les vaisseaux coronaires sont normaux.

Le foie pèse 500 gr. A la coupe, il est ferme et a un aspect de fibrose ou portale ou intra-lobulaire variable dans sa présence et dans son importance suivant les zones, mais dans l'ensemble très modérée. Quoiqu'il en soit les remaniements anatomiques sont trop peu importants pour qu'on puisse parler de cirrhose post-nécrotique.

Peut-être s'agit-il d'un aspect compatible avec celui d'une hépatite en voie de guérison ? (M. GAUTHIER).

OBSERVATION N° 4 : VAU... Dominique.

Chez cette enfant de 7 ans, la découverte de la cyanose est faite vers l'âge de 6 ans des explorations cardio-vasculaires éliminent un shunt intra-cardiaque mais les épreuves spécifiques recherchant ce shunt dans les poumons ne parviennent pas à l'affirmer.

L'enfant meurt un an plus tard d'un abcès du cerveau, complication relativement fréquente lors des anévrysmes artério-veineux pulmonaires et c'est l'injection de la pièce anatomique qui révèle finalement des anastomoses artérioveineuses pulmonaires diffuses très importantes, sans formation angiomateuse.

De plus cette fillette a une altération hépatique à type de fibrose confirmée par biopsie hépatique : elle présente en outre une division palatine et une maladie de Willebrand-Jurgens.

La conjonction de fistules artério-veineuses multiples et d'une fibrose hépatique est exceptionnelle mais a déjà été observée et rapportée chez l'enfant, notamment lors de cas de cirrhose.

Tout d'abord il faut noter dans des cas relatés la difficulté à mettre en évidence des fistules multiples lorsque leur calibre est trop tenu pour être objectivé par les rayons X.

Qu'elle est l'étiologie de ces fistules artério-veineuses multiples et disséminées ? Sont-elles la manifestation pulmonaire d'une maladie de Rendu-Osler ? Beaucoup plus souvent retrouvée dans ces cas que l'angiome pulmonaire unique ?

On sait aussi qu'elles peuvent se rencontrer lors de schistosomiasis
de métastases pulmonaires
de cancers thyroïdiens
et enfin de cirrheses hépatiques.

Les fistules artério-veineuses pulmonaires multiples sont de diagnostic difficile.

Alors que l'image de l'angiome urique réalisant une opacité arrondie battante reliée au hile par des ombres linéaires est souvent évocatrice, il en est tout autrement de l'éventualité rare des fistules multiples et disséminées mal visibles radiologiquement.

Leur mise en évidence est le plus souvent impossible avec les techniques usuelles.

L'artériographie sélective au moyen d'un cathéter plaqué d'une artériole pulmonaire paracapillaire a pu objectiver des anastomoses artério-veineuses dans le cas relaté par Hutchinson.

Mais à l'autopsie même l'étère macroscopique et histologique des poumons peut méconnaître des FAVP multiples.

En définitive c'est par l'injection intravasculaire de substance plastique suivie d'une corrosion du parenchyme ou par l'injection de gélatine micro-paque que les FAVP peuvent être démontrées avec certitude.

Dans cette observation le shunt intra-pulmonaire ne peut être démontré in vivo. Seule l'image radiologique granito réticulée était évocatrice. Les autres épreuves ne révélèrent pas d'anomalie.

FAVP et maladie de Rendu-Osler

Au deuxième rang après les anévrysmes artério-veineux pulmonaires se placent les localisations hépatiques dans les lésions viscérales associées à la maladie de Rendu-Osler.

Habituellement elles s'observent chez l'adulte de nombreuses années après le début des manifestations hémorragiques. Cependant dans 2 observations infantiles de Nieman et Martini la cirrhose a été reconnue plus précocément 2 ans après la première manifestation de la maladie de Rendu-Osler.

La cirrhose peut-être hypertrophique plus souvent atrophique, annulaire à topographie péro-portale.

Sa pathogénie est mystérieuse :

- soit que la cirrhose est une conséquence de l'angiomatose hépatique
- soit qu'une même cause constitutionnelle puisse être à l'origine de la cirrhose et de l'angiomatose.

Dans l'observation précédente l'absence de critère de maladie de Rendu - Osler chez l'enfant et sa famille ne permet guère de retenir ce diagnostic qui semble au premier abord assez séduisant.

Fistules artério-veineuses pulmonaires et affection hépatiques

Depuis RYDELL les shunts artério-veineux pulmonaires dans les affections hépatiques avec cyanose et hippocratisme sont un fait établi et leur responsabilité admise dans la genèse de la désaturation artérielle en oxygène que l'on y constate.

Deux types de shunts ont été mis en évidence dans les cirrhoses :

- les shunts porto-pulmonaires
- les shunts intra-pulmonaires.

Si les premiers constatés par CALABRESI ont été démontrés au cours de cirrhoses avec hypertension portale, la richesse du sang portal en oxygène et le débit relativement faible du flux splanchnique rendent discutable le rôle de ces shunts dans la désaturation artérielle des cirrhotiques.

La notion par contre de shunts artério-veineux pulmonaires est plus satisfaisante mais on a vu la difficulté de leur mise en évidence in vivo.

Ces observations restent rares et 8 cas seulement comparables à celui rapporté par M. le Dr BACH ont été retrouvés par l'auteur.

Dans presque tous les cas il s'agissait de sujets jeunes âgés de moins de 30 ans ; sur 6 observations détaillées, 3 fois les manifestations hépatiques précédaient l'apparition de la cyanose.

Chez ces 6 malades, les tests hépatiques étaient perturbés dans le sens d'une hépatite chronique avec positivité des tests de floculation, hypergamma-globulinémie et insuffisance hépato-cellulaire.

Le type anatonique de la cirrhose était variable :

- cirrhose post-nécrotique
- cirrhose modérément active
- cirrhose légère avec stéatose modérée
- cirrhose avec nodules de régénération et fibrose.

Sur 6 cas assez détaillés une seule fois la maladie de Rendu - Osler paraissait pouvoir être responsable.

Quant au mécanisme de ces shunts intra-pulmonaires lors des cirrhoses, il reste mystérieux.

Ces shunts peuvent vraisemblablement résulter de l'ouverture de communications préexistantes tels les canaux de Von HAYECK, sous l'influence de substances vaso-dilatatrices circulantes qu'il s'agisse d'un produit hormonal non détruit par le foie malade ou d'une substance fabriquée par le foie hypoxique ou altéré.

Cette substance pourrait être la ferritine réduite dont l'action vaso-dilatatrice a été impliquée dans l'hippocratisme digital par le biais d'une ouverture des anastomoses artério-veineuses précapillaires des doigts (SHORR).

Citons l'observation de SILVERMAN où le frère du malade (mort de cirrhose post-ictérique avec shunt artério-veineux pulmonaire vérifié anatomiquement) présente à son tour au décours d'une hépatite virale régressive un tableau comparable avec cyanose, hippocratisme, dyspnée, mais, fait notable, régressif et attribué alors à un shunt artério-veineux pulmonaire transitoire.

Ces substances vasodilatatrices circulantes expliquent aussi les manifestations circulatoires fréquemment observées au cours des affections hépatiques : augmentation du débit cardiaque, du flux périphérique, généralement attribuées à une dilatation artériolaire généralisée.

Chez notre petit malade la fibrose du foie était en apparence primitive, toute cause métabolique entre autre avait été écartée.

Ces constatations sont-elles à rapprocher de la survenue de fistules artérioveineuses pulmonaires chez deux frères au décours d'une hépatite rapportée par SILVERMAN suggérant qu'un facteur génétique peut jouer un rôle dans l'apparition de fistules pulmonaires au cours des affections hépatiques ? La question reste posée.

A d'autres observations à venir de confirmer ou d'infirmier cette hypothèse séduisante.

C O N C L U S I O N S

Nous avons, à l'occasion de trois cas d'angiomes pulmonaires chez l'enfant, passé en revue les problèmes nosologiques, diagnostiques et thérapeutiques que pose cette affection à vrai dire fort rare dans l'enfance et par conséquent assez mal connue.

Depuis la première observation, rapportée par HUSSON en 1956, une quarantaine de cas environ ont été relatés dans la littérature, qui ont permis de mieux connaître la symptomatologie parfois trompeuse, les risques évolutifs de cette affection, ainsi que la thérapeutique que l'on peut lui apporter.

C'est au pédiatre qu'il incombe de poser le diagnostic d'angiome pulmonaire et ce le plus tôt possible chez un enfant cyanosé, dyspnéique et polyglobulinique alors que la recherche de toute autre cause et en particulier d'une cardiopathie congénitale s'avère négative.

On sait en effet que 25 à 50% des angiomes pulmonaires de l'adulte se manifestent dès l'enfance, période où le diagnostic est souvent méconnu, ce qui expose à des risques évolutifs sérieux. C'est pourquoi tout angiome à symptomatologie fonctionnelle patente sera le plus souvent opéré.

Le problème des rapports des angiomes pulmonaires avec la maladie de Rendu-Osler diversement appréciée par les auteurs est parfois difficile à résoudre.

Si l'on s'en tient aux critères de la maladie exigés par M. Jean BERNARD, il apparaît qu'un nombre appréciable d'angiomes pulmonaires de l'enfant

n'entre pas dans le cadre de l'angiomatose hémorragique familiale. Notre étude chez le tout jeune enfant rapporte trois observations d'angiomes isolés où l'enquête familiale s'est révélée négative, ce qui est en faveur de la dualité des deux affections.

Ceci est important pour le pronostic familial. Autant il serait grave de méconnaître une angiomatose familiale, autant il peut être satisfaisant de pouvoir, avec les réserves d'usage, rassurer les parents quant à la survenue de la même affection chez d'autres enfants à naître et leurs descendants.

Quant à l'existence de shunts artério-veineux pulmonaires au cours des cirrhoses, décrite par plusieurs auteurs, si elle est admise dans la pathogénie de la désaturation artérielle, il n'en reste pas moins que le mécanisme même de ces shunts intra-pulmonaires reste mystérieux.

Il pourrait s'agir de l'ouverture transitoire de communication artério-veineuses persistantes (tels les canaux de VON HAYECK) sous l'influence de substances vaso-dilatatrices circulantes anormales consécutives aux désordres métaboliques de la cirrhose.

Les autres mécanismes visant à expliquer la cyanose lors de ces cirrhoses sont plus discutables :

shunt fonctionnel par perturbation du rapport $\frac{\text{Ventilation}}{\text{Perfusion}}$

shunts anatomiques porto-pulmonaires d'efficacité douteuse.

Quoiqu'il en soit, ces shunts pulmonaires multiples, transitoires ou non, semblent très différents dans leur genèse des angiomes pulmonaires que nous avons rapportés chez l'enfant.

Enfin, la chirurgie thoracique des angiomes chez l'enfant entre des mains expérimentées permet, à l'heure actuelle, des interventions d'exérèse limitée peu choquantes et ne grevant pas le pronostic fonctionnel. Grâce à elle, l'enfant guéri retrouve une activité physique et une croissance normales.

Vu, le Président de Thèse :

Pr JULIEN-MARIE.

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr BROUET.

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE.

B I B L I O G R A P H I E

- BARNES C.G., FATTI L., et PRYCE D.M.
Arterio-veinous anevrism of the lung
Thorax 1948, 3, n° 3, 148-160.
- BERNARD-BRUNEL J.P.J.
Les anévrysmes artério-veineux du poumon
Thèse Paris 1961, n° 345 116 pages.
- BOSHER Jr L.H., BLAKE A. et BYRD B.R.
Analyse de l'anatomo-pathologie des anévrysmes artério-veineux pulmonaires
en particulier de la possibilité d'application de l'excision locale
Surgery Janv. 1959, 17, n° 123 199-212
- BOWERS W.F.
Rupture of visceral hemangioma as cause of death : with report of a
case of pulmonary hem angioma
Nebr. M.J. 1936, 21, 55-57.
- CHAMBERS W.R.
Brain abscess associated with pulmonary arterio venous fistula
Ann. of Surg. 1955, 141, n° 2 276-277
- CHASSAGNON C. et HAGUENAUER F. (Mme)
Les anévrysmes artério-veineux pulmonaires (A propos de 3 observations
récentes)
J. Med. Lyon 5 Mars 1961, 42, n° 984, 325-343 7 fig.
- CHLOND H. et KLEINE T.O.
A propos du diagnostic de la fistule pulmonaire artério-veineuse chez
l'enfant
Ann. Paed. 1964, 202, n° 5, 345-357 (Bibliogr.) (résumé français)
- CLEEMPOEL H. et Coll.
Méthode du crypton 85 dans la détection des shunts pulmonaires artério-
veineux
Cardiologia 1967, 51, n° 1, 55-63 (Bibliogr.)

DALTON M.L. Jr et HARDY J.D.

Fistules artério-veineuses pulmonaires expérimentales
Arch. Surg. Mars 1963, 86, n° 3 455-459 (Bibliogr.)

DAVID A., TREPANIER A., BERTRAND C., MARTINEZ N. et GOSSELIN B.

Télangiectasie héréditaire hémorragique et anévrisme artério-veineux pulmonaire.

Union Med. Canada Oct. 1963, 92, n° 10, 1135-1140 (Bibliogr.) 91 412

DINES D.E., CLAGETT T. et BONEBRAKE R.A.

Télangiectasie héréditaire et fistule pulmonaire

Arch. of Int. Med. Fev. 1967, 119, n° 2 195-197 (Bibliogr.)

DOUSSET H., MERLIER M., TRIBOULET F., SAADE B. et PETITHOMME

A propos de 3 nouveaux cas d'anévrismes artério-veineux pulmonaires
Sem. Hôp. Paris 2 Mai 1961, 37, n° 25/5 1523-1529 8 fig. (Bibliogr.)

DUBOIS J. et Coll.

Exploration complète et intervention chirurgicale dans un cas de fistule artério-veineuse pulmonaire

Helvet. Paed. Acta, juin 1966, 21, n° 2, 189, 6 fig. (Bibliogr.)

(Texte français)

FRANÇOIS R. et Coll.

A propos d'une observation d'angiome pulmonaire opéré chez un nourrisson
Pédiatrie Octo-Nov. 1967, 52, n° 7, 858

FRANÇOIS R. et Coll.

A propos d'une observation d'angiome pulmonaire opéré chez un nourrisson
Sem. Hôp. Paris 14 av. 1968, 44, n° 18/4, 1224-1232 9 fig.

FRITTS H.W. Jr, HARDEWIG A., ROCHESTER D.F., DURAND J. et COURNAND A.

Résumé du débit d'un shunt artério-veineux pulmonaire par le moyen d'injection intra-veineuse du colorant T-1824 et du KR 85 -

J. of Clin. Invest. Dec 1960, 39, n° 12, 1841-1850 6 fig. (Bibliogr.)

GALEY J.J.

Anévrismes artério-veineux pulmonaires

Maroc Med. Dec. 1958, 37, n° 403, 1250-1258.

GERBEAUX J., BASCULAR A. (Mme) RENAULT P., MOULIN S. et LE CALVE G.

Angiome circonscrit du poumon et maladie de Rendu-Osler-Weber chez l'enfant

Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris) 2 mai 1968, 44, n° 21.5, 1467 p.399
1472: p. 404 5 fig. (Bibliogr.)

HALES R.J. et Coll.

Fistule artério-veineuse pulmonaire massive chez le nouveau-né, forme corrigible de "cardiopathie cyanogène", une cause supplémentaire de cyanose avec déviation de l'axe gauche

Circulation, mai 1965, 31, n° 5, 762-767 (Bibliogr.)

HAYEK H.

Über seinen kurzschlusskreislauf (arterio-venöse anastomosen in der menschlichen lunge
Z. Anat. 1940, 110, 412.

HODGSON C.H., BURCHELL H.B., GOOD C.A., et GLAGETT O.T.

Télangiectasie hémorragique héréditaire et fistule artério-veineux pulmonaire; revue d'une nombreuse famille
New-England J. Med. 24 sept. 1959, 261, n° 13 625-636 7 fig. (Bibliogr)

HUSSON G.S.

L'anévrysme artério-veineux pulmonaire
Pediatrics déc.1956, 18, n° 6, 871-879, 7 fig (Bibliogr)

JERESATI R.M., KNIGHT H.F. et HART W.E.

Fistules artério-veineuses pulmonaires chez l'enfant. Rapport de 2 cas et revue de la littérature
Am. J. Dis. Child. Mars 1966, 111, n° 3, 256-261, 5 fig. (Bibliogr.)

KAFKA

Fistule artério-veineuse pulmonaire congénitale c/o 2 ans $\frac{1}{2}$
J. Cardio vasculaire Surgery Torin 2 396 1961

MAROT G. et BONIFACE H.

Les angiomes artério-veineux pulmonaires. A propos de trois cas opérés
Med. et Hyg. 8 Juin 1966, 24, n° 737, 596-597

MARUELLE R.

A propos de deux observations d'anévrysmes artério-veineux du poumon, compliqués
Mém. Acad. Chir. 10, 17 et 24 janv. 1962, 88, n° 1-2-3 48-54

PURRIEL P. et MURAS O.

Les anévrysmes artério-veineux du poumon
J. Franc. Med. Chir. Thor. 1958, 12, n° 1 5-55 22 fig. (bibliogr.)

QUEMERCH R.

Contribution à l'étude des anévrysmes pulmonaires artério-veineux
Thèse Lyon 1949.

SHUMACKER H.B. Jr et WALDHAUSEN J.A.

Fistules artério-veineuses pulmonaires chez le chien
Ann. Surg. Oct 1963, n° 4 713-720 (Bibliogr)

SMITH J.L. et HORTON B.T.

Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera.
Report of a case in which the diagnosis was made clinically
Am. Heart. J. 1939, 18, n° 3 589-592.

STRINGER C.J., STANLEY A.L. et BATES R.C.

La fistule artério-veineuse pulmonaire
Am. J. Surg. Mai 1955 89, n° 5, 1054-1060 5 fig (Bibliogr.)

VANETTI A. et Coll

Réflexions sur les angiomes pulmonaires. A propos de 6 observations
Ann. Thor. Chir. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. janv. 1968, 22, n° 1-2), 7, n° 1,
C 121/C.T. 121-C 128/C.T. 128.

